FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

ANNEE 1963 *N° 40*

THESE

PRESENTEE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

PAR

MORAND Georges, René, Emile

Né à BELFORT (Territoire de Belfort)

le 14 mai 1930

Ancien Interne des Hôpitaux de STRASBOURG

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU THORAX EN ENTONNOIR

A PROPOS DE 21 OBSERVATIONS, DONT 11 CAS OPÉRÉS

Président: Mr A. G. WEISS, Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

ANNEE 1963 *No 40*

THESE

PRESENTEE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

PAR

MORAND Georges, René, Emile

Né à BELFORT (Territoire de Belfort)

le 14 mai 1930

Ancien Interne des Hôpitaux de STRASBOURG

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU THORAX EN ENTONNOIR

A PROPOS DE 21 OBSERVATIONS, DONT 11 CAS OPÉRÉS

Président: Mr A. G. WEISS, Professeur

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

	MM.
Doyen	FONTAINE
Doyen honoraire	CALLOT
Assesseur	CALLOT

- PROFESSEURS TITULAIRES -

Anatomie	MEYER
Anatomie Pathologique	N...
Biologie Médicale	KLEIN
Chimie Biologique	MANDEL
Embryologie	CLAVERT
Histologie	ARON M.
Histologie	ARON Cl.
Hématologie	WAITZ
Hygiène et Bactériologie	TULASNE
Médecine Légale et Médecine Sociale	CHAUMONT
Parasitologie et Médecine Tropicale	CALLOT
Pharmacologie et Médecine Expérimentale	SCHMID
Physiologie	KAYSER
Physiologie Appliquée	METZ
Physique Biologique	CHEVALLIER
Clinique Chirurgicale A	FONTAINE
Clinique Chirurgicale B	WEISS
Clinique Médicale A	WARTER
Clinique Médicale B	STAHL
Clinique Dermatologique	WORINGER
Clinique de Pédiatrie et Puériculture	SACREZ
Clinique Neurologique	THIEBAUT
Pathologie Nerveuse et Electroencéphalographie	ROHMER
Clinique Gynécologique et d'Accouchement	BURGER
Clinique Ophtalmologique	NORDMANN
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	GREINER
Chaire de Clinique de Pneumo-Phtisiologie	OUDET
Clinique Psychiatrique	KAMMERER
Pathologie Chirurgicale	JUNG
Chaire de Thérapeutique	METZGER
Chaire d'Electro-Radiologie	GROS
Pathologie Expérimentale	STEPHAN
Stomatologie	VEDRINE
Hydrologie	N...

- PROFESSEURS SANS CHAIRE -

Physiologie	MARX
Anatomie	WINCKLER
Anatomie Pathologique	LE GAL
Hygiène et Bactériologie	MINCK
Histologie	MARESCAUX
Hématologie	MAYER G.
Biologie Médicale	KARLI
Anatomie Pathologique	BATZENSCHLAGER
Anatomie Normale	KORITKE
Chimie Biologique	WEILL J.D.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552711_0028

Anatomie Pathologique..... BATZENSCHLAGER
Anatomie Normale..... KORITKE
Chimie Biologique..... WEILL J.D.

- MAITRES DE CONFERENCES AGREGES -

MM. APROSD
CHAMBON
CHAMBRON
ISCH
KIRN
LAVILLAUREIX
SCHAFF
SCHNEEGANS
WARTER P.

- AGREGES -

MM. BOCKEL
BOLLACK
BRONNER
BURGHARD
CHAMPY
DORNER
FINCKER
FRANK
GANDAR
GRENIER
HOLLENDER
ISRAEL
JAHN
JUIF
KIENY
KLOTZ
LEVY J.M.
MANTZ
MARCOUX
MEHL
MULLER J.N.
MULLER P.
SCHWARTZ
WEILL J.P.
WITZ
SIBILLY

- AGREGES LIBRES -

MM. BUCK, FORSTER, KUHLMANN D., KUNTZMANN, VOEGTLIN, BEYER.

- DIRECTEUR DE L'INSTITUT DENTAIRE -

M. VEDRINE

- CHARGES D'UN COURS D'ENSEIGNEMENT COMPLEMENTAIRE -

MM. MATHIS, MEHL J., MOISE, MUGLER A., SINGER, TISSIER, Mme. MAYER S.

- PROFESSEURS HONORAIRES -

MM. BARRE
BENOIT
HANNS
REDSLOB
ROHMER
ROEDERER
VAUCHER
VINTEMBERGER

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ni les approuver, ni les improuver.

- SERMENT D HIPPOCRATE -

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Etre Suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE.

Monsieur le Professeur A.G. WEISS
Professeur de Clinique Chirurgicale,
Directeur de la Clinique Chirurgicale B,
Membre de l'Académie de Chirurgie,
Membre correspondant de l'Académie de Médecine,
Officier de la Légion d'Honneur,

Depuis près de quatre ans qu'il a bien voulu nous accueillir dans son service, nous n'avons pas encore su trouver s'il faut davantage apprécier l'élégance de sa technique, la sagesse de ses décisions ou la généreuse confiance dont il nous honore, et qui lui vaut notre respectueuse gratitude.

A NOTRE JURY DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. SACREZ
Professeur de Pédiâtrie et Puériculture,
Directeur de la Clinique Infantile.

Depuis qu'il nous a reçu un jour comme externe, il continue de nous accueillir avec une bienveillance qui nous confond. Nous nous réjouissons aujourd'hui qu'il ait accepté de nous juger, et nous l'en remercions vivement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. OUDET
Professeur de Pneumophtisiologie,
Directeur du Pavillon Laënnec,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Une année passée dans son service comme interne provisoire nous a appris le sens de la méthode et de la rigueur et nous a donné l'envie de posséder un peu de chacune. Si nous devions un jour y atteindre, ce serait d'abord à lui que nous le devrions.

MONSIEUR LE PROFESSEUR J.P. WITZ
Professeur Agrégé de Chirurgie.

Il a inspiré et guidé ce travail dont il a fourni toute la substance. L'élaboration s'en est faite sous sa bienveillante caution. Nous le lui dédions aujourd'hui en modeste remerciement.

A MES PARENTS

dont ce travail représente l'aboutissement de tant d'efforts et de patience;
il n'est point de mots pour traduire ce qui voudrait se dire ici.

A M A F E M M E,

A OLIVIER, A BEATRICE,

A TOUS LES MIENS.

A NOS MAITRES D'EXTERNAT ET D'INTERNAT.

Monsieur le Doyen FONTAINE
Monsieur le Professeur STAHL
Monsieur le Professeur THIEBAUT
Monsieur le Professeur BURGER

qui ont fait notre culture médicale.

Monsieur le Professeur Agrégé G. BURGHARD
Monsieur le Professeur Agrégé M. DORNER

qui ont protégé avec indulgence
nos premiers contacts avec la
clinique.

A TOUS NOS MAITRES DE LA FACULTE.

A Monsieur le Professeur Agrégé L. HOLLENDER,
en témoignage de nos respectueux sentiments.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. GRENIER,
en remerciement de l'intérêt qu'il nous porte.

A Monsieur le Docteur E. SCHWINGT, Chirurgien des Hôpitaux,
pour ce qu'il nous a appris et pour son amicale simplicité.

A Monsieur les Médecins de la Clinique Chirurgicale B,
et particulièrement

au Docteur Ph. REYS,
pour des séances de travail et des heures de détente également pétillantes.

au Docteur M. ADLOFF et au Docteur Ch.VIVILLE
dont l'amitié simple et sans masque nous a souvent été d'un grand réconfort.

A nos camarades de la Clinique.

A tous nos camarades de l'Internat et de la SOCACU.

A notre ami le Docteur J. CUKIER, Chef de Clinique au Service d'Urologie de l'Hôpital NECKER.

La conception exclusive qu'il a de son métier, son sens des responsabilités, son obstination dans l'effort et son endurance font de lui un modèle auquel nous pensons souvent avec profit.

Au Docteur G. DUCHESNE
Au Docteur P. DELVOYE
Au Docteur F. FARIZON
et à tous nos amis de l'Hôpital MAILLOT d'Alger,
en souvenir de deux années de travail exténuant et désintéressé.

Pour leur apport à cette thèse, nous assurons de notre gratitude

le Docteur J.P. WAGNER
le Docteur Cl. SCHMIDT
le Docteur MEUNIER-CARUS

qui nous ont largement aidé dans le domaine de leurs spécialités respectives.

Enfin, nous remercions pour leur collaboration aussi charmante qu'efficace,
Mademoiselle G. HOF et Mademoiselle G. MUNCH, ainsi que Mademoiselle U. SIMOLEIT qui a réalisé l'essentiel de l'iconographie.

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DU THORAX EN ENTONNOIR

(A propos de 21 observations, dont 11 cas opérés)

THORAX EN ENTONNOIR

P L A N

INTRODUCTION.

Cadre anatomique. Terminologie. Laborieuse construction d'une nouvelle entité de la pathologie thoracique et infantile (essentiellement).

Matériel personnel.

HISTORIQUE.

I. Les précurseurs.
II. Les pathogénistes.
III. Les chirurgiens de l'époque "héroïque".
IV. L'époque moderne.

ETIO-PATHOGENIE.

- Matériel et méthode
- Etiologie

I. Fréquence.
II. Sexe.
III. Age.
IV. Caractère familial.
V. Type somatique et associations.

. affections pulmonaires
. troubles mentaux
. syndrome de Marfan
. neurofibromatoses
. malformations diverses
. cardiopathies congénitales

... / ...

- Pathogénie

I. Théories abandonnées : syphilis, rachitisme, médiastinite, traumatismes.

II. Théories admises.

. Aplasie du plastron sterno-chondral.
. Obstruction respiratoire.
. Ligament sous-sternal de Brown.
. Hypercroissance des côtes.
. Insertion vicieuse des m. pectoraux.

ETUDE CLINIQUE DU THORAX EN ENTONNOIR.

- Observations personnelles.
- Motifs de consultation.

I. Motif morphologique.
II. Retentissements viscéraux.
III. Déficit somatique.
IV. Déficit psychique.
V. Résumé.

- Examen morphologique du thorax.

I. L'entonnoir.

a) Forme courante.
b) Variante.
c) Cinétique.
d) Proposition de critères chiffrés.

II. Autres anomalies du thorax et du tronc.
Thorax - épaules - rachis.

III. Apport de la radiographie.

- Troubles cardiaques du thorax en entonnoir.

I. Fréquence des troubles.

... / ...

II. Les troubles cardiaques fonctionnels.
Palpitations - douleurs - dyspnée - vertiges - asystolie.

III. Les troubles cardiaques objectifs (examen).

IV. Les modifications radiologiques.
a) Déplacement à gauche.
b) Pincement antéro-postérieur.

V. Les troubles électrocardiographiques.
Description - essai d'interprétation.

VI. Les troubles de l'hémodynamique.

VII. Angiocardiographie.

CONCLUSIONS.

- Troubles respiratoires du thorax en entonnoir.
  I. Manifestations cliniques.
  II. Tests paracliniques.
  Dans la littérature - dans nos observations - interprétation.

- Troubles généraux du thorax en entonnoir.
  I. Hypotrophie.
  II. Retentissement psychique.

- Conclusions et indication thérapeutique.
  L'indication - esthétique - orthopédique - fonctionnelle
  Le moment de l'intervention
  Quelques arguments à l'appui du traitement préventif.
  observations 20 et 21.

TRAITEMENT DU THORAX EN ENTONNOIR.

- Le traitement orthopédique.
- Le traitement chirurgical.
  I. Contribution des méthodes d'anesthésie et de réanimation. Intubationtrachéale. Drainages post-opératoires.

... / ...

II. Cure chirurgicale chez le tout petit.

III. Les autres procédés de cure chirurgicale.

a) Les résections chondro-sternales.

b) Les plasties sterno-chnodrales avec traction trans-cutanée.

c) Les plasties sterno-chondrales sans traction trans-cutanée.

d) Les plasties sterno-chondrales sans traction trans-cutanée avec contention interne.

e) Les plasties par retournement.

IV. Résultats globaux de ces interventions.

a) Mortalité.

b) Résultats esthétiques.

c) Résultats fonctionnels.

d) Complications chirurgicales.

Pneumothorax - hématome - infection - suintement sérieux - séquestres - chéloïdes.

- Technique et résultats du service.

I. Technique du service. Anesthésie - incision cutanée - la plastie - fermeture, drainages.

II. Suite des observations un à onze.

III. Récapitulation des résultats du service.

a) Résultats précoces.

b) Résultats tardifs.

IV. Analyse et réflexions sur les résultats.

a) gymnastique post-opératoire.

b) Age optimum de l'indication.

CONCLUSIONS GENERALES.

BIBLIOGRAPHIE.

INTRODUCTION

L'expression de thorax en entonnoir s'applique à une malformation congénitale du squelette thoracique, caractérisée essentiellement par la dépression, en forme de cuvette ou très souvent d'entonnoir, du plastron sterno-chondro-costal.

C'est en effet surtout cette déformation, intéressant le corps du sternum avec l'appendice xyphoïde, les cartilages costaux (en dehors des 2 premières paires), et à un moindre degré les extrémités antérieures des côtes correspondantes, qui attire très tôt l'attention. En fait, une analyse plus attentive décèle le plus souvent une perturbation associée de toute la cage thoracique, aussi bien que du rachis : l'entonnoir pré-thoracique s'associe ainsi habituellement à un aplatissement antéro-postérieur notable du thorax dans son ensemble.

Cette malformation, si elle se rencontre à tous les âges, appartient surtout au domaine du pédiâtre : c'est en effet chez l'enfant qu'on en porte le diagnostic et c'est chez l'enfant qu'il faut savoir prendre une décision thérapeutique.

Si cette anomalie est encore mal connue, ce n'est pas faute d'avoir été décrite il y a fort longtemps déjà (XVIe siècle). Plus que sa rareté réelle, c'est, sans nul doute, l'absence jusqu'aux toutes dernières décades d'un traitement valable qui est responsable de son peu de notoriété. A une affection peu spectaculaire parce que cachée par le vêtement, l'inconstance de conséquences fonctionnelles gênantes et surtout l'impuissance thérapeutique ont ainsi longtemps contesté une existence autonome.

C'est à la fin du siècle dernier que la littérature de langue germanique donne à la déformation son nom de baptême,

... / ...

"Trichterbrust", dont les traductions rapidement adoptées partout attestent l'exactitude descriptive : "pectus excavatum" et "thorax infundibuliformis" dans la meilleure tradition de la terminologie médicale latine deviennent tout naturellement "thorax en entonnoir" en France, et simultanément "funnel chest" chez les auteurs de langue anglaise, "pecho en embudo" chez les Italiens, "zabatero de torax" pour les Espagnols... etc ... Le Savant vocable d'OCHSNER, "Chonechondro-sternon", malgré ses prétentions à une plus grande précision et son alléchante laideur, ne pourra supplanter en 1939 une dénomination marquée du sceau de la simplicité.

Jusqu'en 1930, on se contente pratiquement de décrire l'anatomie de l'entonnoir et d'élaborer des théories pathogéniques, ingénieuses et interchangeables.

L'affection connaît ensuite une première période chirurgicale, grâce surtout à l'école française d'OMBREDANNE. Mais des risques opératoires encore sérieux, trop d'accidents mortels font vite tomber dans un oubli relatif les tentatives plastiques visant cette malformation, somme toute bénigne.

Cet effacement transitoire n'empêche pas les cliniciens de préciser leurs tableaux de la maladie ; les moyens d'investigations (électro-cardiogramme, épreuves fonctionnelles respiratoires, cathétérismes du coeur droit) apportent des éléments précis, chiffrés.

Actuellement, à cette entité clinique dont on a publié plusieurs milliers de cas, la mise au point de nombreux nouveaux procédés chirurgicaux, principalement outre-Manche et outre-Atlantique, permet d'apporter une correction utile, efficace, non dangereuse. Enfin, on recueille actuellement l'opinion à

... / ...

peu près générale, que cette intervention ne doit pas être seulement un traitement curatif des troubles dus au thorax en entonnoir, mais une prophylaxie de ces troubles.

Le travail présenté ici se propose d'analyser les phases successives que nous venons d'énumérer à titre d'introduction ; d'étudier ensuite les principales techniques opératoires proposées dans ce qu'elles ont d'original ; d'apporter, chemin faisant, avec un modeste lot de vingt et une observations, dont onze cas opérés, les résultats de la technique adoptée au service de chirurgie thoracique de la clinique Chirurgicale B de Strasbourg au cours des sept dernières années. Enfin, nous tenterons de justifier une indication chirurgicale encore mal connue, et nous insisterons sur quelques précautions pré-et-post-opératoires qui nous paraissent d'importance primordiale.

NOTE.

Parmi ces observations, une a été recueillie dans le service de Monsieur le Professeur OUDET (Pavillon LAENNEC) une autre, toute récente, provient du service de Monsieur le Professeur SACREZ (clinique infantile) ; deux cas opérés enfin nous ont été confiés par le Docteur Jean MEYER. Nous exprimons ici nos remerciements pour la faveur qui nous a été donnée de consulter ces documents ...

... / ...

HISTORIQUE

I. Les précurseurs.

De l'avis unanime des compilateurs, Johann BAUHINUS est le premier, en 1594, à décrire chez un enfant de 7 ans une déformation thoracique antérieure, facteur de gêne respiratoire ; déjà, il souligne le caractère familial de cette anomalie ; il voit en elle la conséquence d'une traction exagérée du diaphragme au cours du développement embryonnaire.

Il faut ensuite attendre presque 250 ans pour que WOILLEZ apporte à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris la seconde description d'une "dépression sternaire, réalisant la forme de la concavité d'un godet".

En 1860, curieuse époque où l'on oublie de signer ses articles, un auteur anonyme décrit dans la "Gazette des Hôpitaux" une malformation sternale comparée prosaïquement, déjà, à un entonnoir "qui aurait admis une tête d'enfant" ; le porteur de cette dépression est un étudiant en médecine du nom de WOJACZEK ; au hasard de ses périgrinations estudiantines, il suscite l'intérêt d'autres observateurs illustres, tels LUSCHKA et EBSTEIN, ne se doutant pas que la curiosité dont il fait l'objet vaudra à son nom les honneurs de la petite histoire. Dès lors, les descriptions se font plus fréquentes : en 1870 EGGEL rapporte l'histoire étonnante d'un enfant qui aurait eu d'abord un thorax saillant (on dira plus tard "thorax en carène"), et chez lequel ensuite une déformation en creux se serait substituée à l'anomalie initiale. En 1873, FLESCH décrit une dépression sternale apparue en même temps que des accidents comitiaux.

Et c'est en 1882 ; la déformation reçoit de Wilhem EBSTEIN le nom qu'elle conservera par la suite.

... / ...

A ces précurseurs, on doit rendre cet hommage qu'ils soulignent déjà des caractères encore reconnus de nos jours : ainsi le caractère familial de l'affection ; ainsi le lien entre thorax en carène et thorax en entonnoir, argument de poids de certaine théorique dysgénétique moderne ; ainsi encore certains signes cliniques relatés avec précision : "Le coeur était déplacé en haut et présentait un double souffle diastolique", nous dit l'auteur anonyme de la "Gazette". PIEQUE et COLOMBANI, en 1900, disposant de la radiographie, ne peuvent que confirmer ce déplacement très habituel du coeur en haut et à gauche.

II. Les étiopathogénistes.

Avec la fin du siècle, le thorax en entonnoir perd son caractère d'anomalie curieuse, et devient l'objet d'études systématiques, dans lesquelles les essais étio-pathogéniques prendront de plus en plus de place. RAMADIER et SERIEUX publient en 1891 le premier travail d'ensemble français sur la question : ce travail est construit autour de cinq observations d'adultes, dont l'un paraît davantage handicapé par son âge (82 ans), une pneumonie caséeuse et des troubles psychiques, que par la déformation elle-même. L'association avec tuberculose et anomalies mentales sera maintes fois encore signalée. (CAPITAN 1891, MARIE 1896).

En 1896, la thèse de CHAPARD cherche dans une perturbation de la fonction respiratoire par obstruction nasopharyngienne la cause des déformations thoraciques en général, et du thorax en entonnoir en particulier. Cet auteur ne manque pas de références : DUPUYTREN, WARREN, CHASSAIGNAC avaient mis en rapport hypertrophie amygdalienne et déformations thoraciques ; LAMBRON, de Bagnères, avait trouvé un terme intermédiaire : la diminution consécutive de la colonne d'air laminée par les amygdales à chaque

... / ...

inspiration ; à l'époque de Chapard, c'est l'âge d'or des tumeurs adénoïdes, ces hypertrophies de l'amygdale pharyngienne, que les cliniciens viennent de découvrir avec l'usage tout récent du laryngoscope ; la gêne respiratoire qu'elles entraînent est considérée comme une explication suffisante à la formation d'une dépression sternale. A l'appui d'une telle théorie, ZIEM de Leipzig n'a-t-il pas démontré que la ligature d'une narine chez le lapin entraîne en 8 mois une asymétrie de la tête, une scoliose et ... une atrophie d'un hémithorax.

Providence des pathogénistes dans d'innombrables domaines médicaux, la syphilis rencontre également ici son lot d'accusateurs : retenons LEGRAIN en 1898, GAUCHER, CHLUMSKY en 1901, HALLAPEAU et TESSEIRE en 1905 ; et n'est-ce pas Ombrédanne qui proclame encore en 1931 : "c'est (le thorax en entonnoir) le plus souvent un stigmate d'hérédosyphilis" ; il tempère cependant cette affirmation péremptoire en ajoutant : "je dois pourtant reconnaître que jamais je n'ai vu le traitement spécifique amener la moindre atténuation de ces déformations". On abandonne bientôt complètement cette explication.

On aura, il est vrai, trouvé entre temps un autre responsable : le rachitisme (NOICA 1905, E. EBSTEIN 1908). On s'accorde cependant rapidement à reconnaître que le rachitisme, maladie acquise, ne peut être responsable d'une affection congénitale. De timides suggestions d'un rachitisme foetal (von NIEMAYER) ne résistent pas davantage à la critique.

Ce sera le mérite de Madame NAGEOTTE-WILBOUCHEVITCH d'apporter, en 1925, le terme d'aplasie congénitale du plastron sterno-costal. Cette théorie, soutenue avec obstination, exposée avec force arguments dans la thèse de Madame BOURDA en 1932, gardera encore, 30 ans plus tard, une certaine vitalité.

... / ...

Vers la même époque on commence à parler de troubles de la croissance en longueur des côtes, on invente les termes de "costa valga", de "costa vara" (école d'Ombrédanne). Plus qu'une cause vraie, qu'on semble las de ne pas découvrir, c'est un mécanisme hypothétique qu'on invoque, dont le "primum movens" reste mystérieux.

Le ligament sous sternal que Brown décrit en 1939 étanche pour un temps cette soif d'explication ; nous dirons plus loin, en tentant de condenser ce qu'on pense actuellement de ce problème pathogénique, ce qu'il en subsiste.

III. Les premiers chirurgiens du thorax en entonnoir.

Auparavant, il convient d'achever cette rétrospective historique en mentionnant quelques tentatives chirurgicales isolées, dont chacune apparaît comme un exploit technique, à une époque où le thorax est pour le chirurgien l'objet d'une méfiance respectueuse.

En 1899 déjà, TIETZE est amené à proposer une solution chirurgicale au cas d'un jeune homme de 20 ans, présentant un thorax en entonnoir avec insuffisances cardiaque et respiratoire incontrôlables ; bien que la littérature consultée ne nous permette pas de préciser ce qui est alors tenté, on peut penser qu'il s'agit d'une intervention identique à celle que pratique MEYER en 1911 : chez un garçon de 16 ans, présentant une dyspnée, une déviation du coeur à gauche, un début de tuberculose pulmonaire, il pratique économiquement une résection des 2e et 3e cartilages costaux droits, avec un bon résultat fonctionnel. Trois ans plus tard, LENORMANT prend une décision identique chez un jeune homme de 20 ans, sous la pression, là encore, de troubles fonction-

nels graves et progressifs ; après une première intervention par laquelle il résèque les cartilages costaux droits du 2e au 6e, et obtient une amélioration transitoire, la reproduction des mêmes troubles l'oblige à une nouvelle résection, toujours à droite, du 7e au 10e cartilage costal. L'auteur, chiffres à l'appui, est très satisfait de cette double opération qui autorise un infirme morphinomane à reprendre une activité professionnelle.

SAUERBRUCH à la même époque attache, à l'occasion d'une résection plus audacieuse du plastron sterno-chondral, la garantie de sa notoriété à une indication qui reste discutée, très nettement posée. LEXER, ALEXANDER publient également des cas isolés.

Ces tentatives restent en effet longtemps sporadiques, ne s'appliquant qu'à des dépressions sternales compliquées de graves troubles fonctionnels. Pour comprendre et approuver cette circonspection des chirurgiens, il suffit de se reporter bien plus tard, au travail synoptique d'OCHSNER et DE BAKEY en 1939. A cette époque, quelques années après la mise au point de la technique ostéoplastique d'Ombrédanne et Garnier qui nous met loin déjà des improvisations initiales, les auteurs américains totalisent dans la littérature 6 décès post-opératoires pour 32 opérés, soit une mortalité de 19 % : c'est beaucoup déjà quand les troubles fonctionnels réclament un traitement ; c'est infiniment trop pour la majeure partie des cas rencontrés couramment, où aucune symptome grave ne compromet l'avenir.

IV. Epoque moderne.

Il n'est donc pas étonnant que la véritable période chirurgicale de cette malformation ne commence qu'après la mise au point des techniques anesthésiques modernes, quand l'intubation endotrachéale permet de dominer toute effraction pleurale peropéra-

... / ...

toire, quand la surveillance post-opératoire et un drainage avisé mettent à l'abri des complications endothoraciques graves qu'on soupçonne à juste titre, bien que sans preuve, d'avoir tué, à l'époque héroïque, un opéré sur cinq.

Aussi la dernière décade, marquée justement par la généralisation de ces acquisitions, est-elle nettement plus fertile que les périodes précédentes en publications de caractère chirurgical sur le thorax en entonnoir. De nombreux auteurs, tels [illegible], LESTER, RAVITCH, BECK[illegible], WELCH aux USA, NISSEN et NAEF en Suisse, SANTY, JUDET, FA[illegible]RON, HOLDERBACH en France, SCHOL[illegible]TH en Allemagne décrivent à un rythme accéléré des procédés opératoires chaque fois remaniés, dont les résultats satisfont le plus souvent les auteurs et leurs malades, mais dont la multiplicité même atteste que la méthode idéale n'est pas encore au point.

ETIOPATHOGENIE

Après cette revue des grandes dates qui ont marqué l'histoire du thorax en entonnoir, il convient de dégager ce qui, à l'heure actuelle, subsiste des théories étiologiques et pathogéniques successivement développées, et ce qu'on peut en penser.

MATERIEL ET METHODE

Considérons d'abord le matériel et les méthodes qui ont servi à construire ces théories. L'analyse soigneuse de nombreuses observations, leur étude statistique, ont permis de cerner l'affection dans un cadre étiologique vaste, mais réel. Par

... / ...

contre dans ce domaine, l'apport de techniques para-cliniques de plus en plus précises est demeuré très réduit : ainsi la radiologie a-t-elle seulement confirmé les atteintes associées, rachidiennes notamment, que les bons cliniciens avaient supputées ; les épreuves fonctionnelles respiratoires et cardiaques ont peu apporté à l'étiologie. Plus remarquable encore apparaît la quasi-absence de l'anatomie pathologique : nous avons trouvé exceptionnellement mention d'autopsies (VERSE, 1910, 3 cas) ; même l'histopathologie reste pauvre : LENORMANT avait fait examiner ses cartilages réséqués et n'avait rien appris : nous-même dans 2 cas, n'avons, 50 ans plus tard, rien retiré de l'analyse par le microscope d'un tissu qui livre mal ses secrets. L'Américain BROWN, l'Anglais CHIN, firent porter l'effort des histologistes sur la texture des attaches diaphragmatiques au sternum : ils découvrirent là des arguments à l'appui d'une théorie qui connut son heure de gloire avant d'être abandonnée de tous ou presque ... Enfin, la biochimie apparaît timide tant à l'échelle expérimentale dans une tentative d'explication que nous ne ferons que mentionner au passage.

Il n'est donc pas étonnant que dans ce chapitre étiopathogénique, nous devions nous attendre à beaucoup d'hypothèses, à peu de certitudes scientifiques.

Dans le but de sérier les difficultés d'exposition, nous analyserons donc d'abord les éléments étiologiques objectifs incontestables, avant d'exposer les hypothèses pathogéniques.

ETIOLOGIE

I. Fréquence. On peut se faire une idée de la fréquence de la dépression sterno-chondrale en entonnoir en additionnant quelques chiffres apportés par différents auteurs ayant extrait leurs observations de collectivités soumises à des examens mé-

... / ...

dicaux systématiques (scolaires et universitaires principalement). Mais les chiffres peuvent être très différents ainsi qu'en témoigne le tableau suivant :

TABLEAU I.

Auteurs	Date	Nombre de cas	Total des collectiv.	Pourcentage	Catégorie
EICHHORST	1891	6	14.000	0,43 ‰	
ROSENFELD	1902	2	2.046	0,97 ‰	
WOLOSTNICK	1913	10	71.942	0,13 ‰	
NOWAK	1936	12	30.000	0,40 ‰	Lycéens
LOMBROSO		7	659	10,6 ‰	
RUHE	1927	394	30.350	13 ‰	Ecoliers
LANG	1928	149	6.633	22,5 ‰	Ecoliers
WEGMANN	1953	16	690	23 ‰	Etudiants
JACKSON	1959	5	650	7,6 ‰	Cadets am.
SCHOBERTH	1961	18	1.035	17,4 ‰	Ecoliers
TOTAUX :		619	158.005	3,9 ‰	

Faut-il voir dans ces variations seulement la conséquence d'une appréciation variable selon les observateurs, certains éliminant d'emblée, en l'absence de limites chiffrées précises, des formes discrètes que d'autres retiennent ? Ou bien faut-il accorder de l'importance, dans les statistiques aux fortes proportions, au fait qu'elles ont été établies chez des sujets nés en période de guerre ? Un travail sur la tomographie du sternum de l'enfant, publié en 1947 par HERDNER, souligne, dans cet ordre d'idées, d'importants troubles de l'ossification qu'il met sur le compte des privations contemporaines de la gestation et

... / ...

de la prime enfance. Si telle devait être une conclusion qui nous paraît cependant hâtive, elle apporterait un argument à ceux qui accordent aux troubles de la nutrition un rôle favorisant dans le déterminisme du thorax en entonnoir.

Si l'on fait abstraction de ces différences pour ne pas considérer que la fréquence moyenne par rapport à l'ensemble de la population, le chiffre global de 0,59 ‰ que retenaient OCHSNER et DE BAKEY nous paraît pécher par défaut ; notre pourcentage moyen de 3,9 ‰ nous semble plus près de la réalité. Cependant cette proportion s'applique à la constatation d'une déformation le plus souvent asymptomatique. La fréquence des formes entraînant des troubles fonctionnels et justifiant une attitude chirurgicale, impossible à chiffrer avec précision, demeure certainement inférieure à 1 ‰.

II. Sexe. C'est encore OCHSNER et DE BAKEY qui colligent à ce sujet les chiffres apportés par leurs prédécesseurs, et établissement que les garçons sont quatre fois plus souvent touchés que les filles. Peut-être le phénomène moderne de l'émancipation féminine, amenant davantage de jeunes filles dans ces collectivités soumises aux examens médicaux systématiques, explique-t-il qu'on admet actuellement une disproportion moindre. Cependant, la prédominance masculine (deux à trois hommes pour une femme) reste admise par tout le monde.

III. Age. Il est naturellement sans grand intérêt de souligner que le thorax en entonnoir se rencontre chez des gens de tous âges. Mais à quel âge se constitue la déformation en entonnoir ? Notre définition, utilisant le terme "congénital", induirait le lecteur en erreur, s'il devait en déduire que la

... / ...

dépression sternale existe toujours dès la naissance.

Lorsqu'en effet, on interroge les parents de ces malades, sur la date de la première constatation de l'anomalie, on obtient des réponses variables : l'entonnoir est remarqué rarement dès les premiers jours, souvent vers la fin du premier mois, presque toujours avant la fin de la première année.

A quoi cela tient-il ? Mauvaise observation des jeunes mamans accaparées par d'innombrables autres soucis inédits ? Inattention des puéricultrices - voire des médecins - dans les Maternités ? Probablement ni à l'une ni à l'autre de ces suggestions. Il semble certain en fait que pendant la période initiale de la vie, la dépression n'existe encore que virtuellement. Madame NAGEOTTE insiste beaucoup sur ce point, créant pour l'expliquer ce qu'elle appelle l'aplasie du plastron sterno-costal. Sans même invoquer une aplasie ou un trouble quelconque du développement du plastron sterno-costal, il n'est besoin ici que de se rappeler l'état du sternum à la naissance. Ainsi que la schématise la figure I., le sternum est en effet, à la naissance, presque uniquement cartilagineux ; seul le manubrium (qui n'est jamais intéressé par l'entonnoir) est le siège d'un noyau calcifié. Le corps du sternum, ou mésosternum, ne verra naître ses points d'ossification que plus tard, de haut en bas, au cours de la première année. Tant que le sternum demeure essentiellement cartilagineux, il demeure aussi éminemment flexible et malléable. On conçoit alors facilement que le plastron puisse être plat à la naissance, et se recourber progressivement ensuite vers la profondeur, sous l'influence de facteurs que nous envisagerons plus loin. Si l'on se souvient encore que ces noyaux d'ossification donneront le jour à quatre sternèbres méso-sternaux qui se souderont seulement, de bas en haut cette fois, entre deux et vingt cinq ans, on conçoit également que la dé-

... / ...

formation soit susceptible de s'accentuer progressivement pendant encore toute l'enfance et l'adolescence. Quant aux cartilages costaux, formant les parois latérales de l'entonnoir, leur ossification est un signe de sénéscence : ils demeurent donc souples et flexibles bien plus longtemps encore que le sternum lui-même.

Tout ceci ne fait que transposer les termes même de Madame NAGEOTTE au IXe Congrès des Pédiâtres de langue française (1936) : "l'entonnoir est d'autant plus profond et plus large que sa consolidation s'est achevée plus tardivement. Une fois l'entonnoir constitué, solide, il ne disparaît jamais. Avec l'âge, il s'accentue en se développant comme tout le reste du squelette ; mais il ne peut débuter à aucune autre époque qu'à l'installation de la respiration ...".

Pour nous résumer, nous pensons que l'entonnoir sterno-chondral, malgré son absence fréquente à la naissance, doit continuer d'être considéré comme une malformation congénitale, en ce sens que son apparition est conditionnée par des facteurs qui, eux, existent déjà à la naissance. La constitution, puis l'accentuation de l'entonnoir, pendant la petite enfance et souvent plus tard, sont rendues possible par la plasticité prolongée du sternum et des cartilages costaux.

IV. Caractère familial. Le thorax en entonnoir est assez souvent rencontré chez plusieurs membres d'une même famille. Johann BAUHINUS a déjà remarqué ce caractère familial, de nombreux autres auteurs après lui l'ont confirmé. OCHSNER et DE BAKEY ont colligé ainsi en 1939 cent dix huit cas répartis en trente et une familles. Il serait fastidieux et sans profit de citer ici tous les cas ultérieurs analogues. Retenons simplement SAINSBURY qui rapporte en 1947, dans une même famille, six cas

... / ...

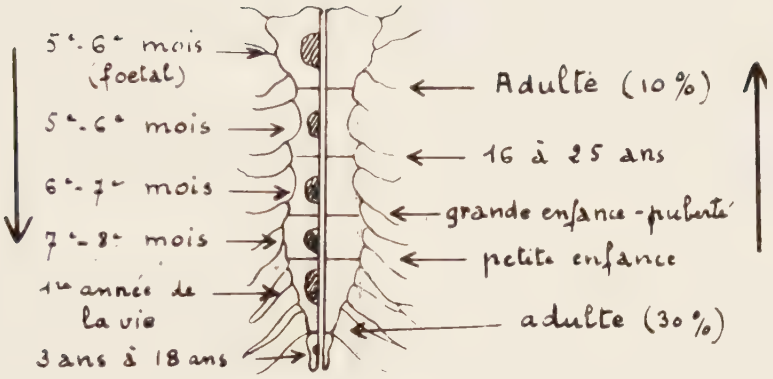
répartis en quatre générations (densité favorisée peut-être par plusieurs mariages consanguins). D'autres auteurs rapportent des cas multiples, soit dans une même fratrie, soit dans des générations différentes. Plus digne de remarque nous semble l'observation dans la même famille de thorax en entonnoir et de thorax en carène : elle est signalée par MANEKE dans un travail récent, 1959 ; nous-même avons retrouvé un cas identique (obs. 4) : dans une fratrie de huit enfants dont le cadet fut opéré d'un thorax en entonnoir, le deuxième enfant présente un thorax en carène (et un doigt en crochet) ; les autres frères et soeurs sont normaux. Des constations de ce genre étayent solidement la théorie de la dysplasie costale que nous retrouverons plus loin.

V. Types somatiques. Associations. La plupart des auteurs s'accordent à classer leurs malades parmi les individus longilignes, microsplanchniques, leptosomes. Madame BOURDA va jusqu'à leur trouver en commun une dixième côte courte et flottante.

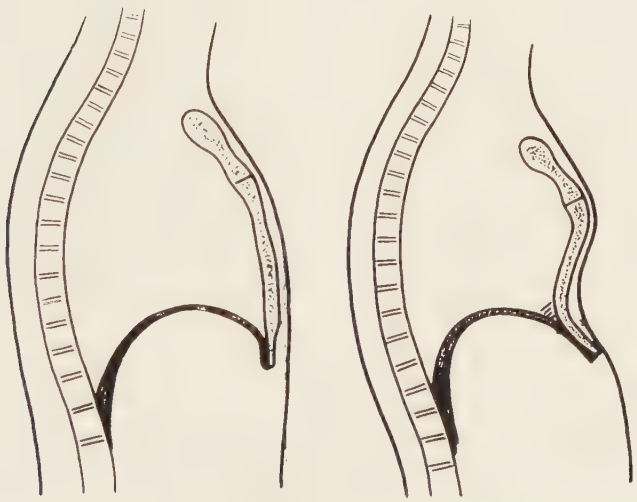
Dans le même esprit, il nous paraît intéressant d'énumérer quelques associations de thorax en entonnoir avec d'autres anomalies. Sans éclairer notablement nos conceptions étiopathogéniques, ces associations permettent de voir, dans la déformation d'une région, la manifestation d'une affection plus large qui reste à préciser.

Nous ne parlerons plus ici de l'association à la tuberculose pulmonaire : les anciens y insistaient, nous n'y croyons plus que comme à une coïncidence. Nous croyons davantage à l'association avec des syndromes infectieux bronchiques, voire avec des bronchectasies ; mais nous penchons pour considérer l'infection bronchique éventuelle comme une conséquence du thorax en entonnoir ; nous en reparlerons au chapitre des manifestations respiratoires de l'affection.

... / ...



G. 1 OSSIFICATION DU STERNUM. APPARITION (À GAUCHE) ET SOUDURE (À DROITE) DES POINTS D'OSSIFICATION. (D'APRÈS HERDNER)



G. 2 LA FUSION DES SINUS COSTO-DIAPHRAGMATIQUES SELON CHAPARD ET BRANDT. (D'APRÈS BRANDT)

Quant à l'association avec des troubles mentaux dont certains auteurs ont souligné la fréquence, elle ne résiste guère à cette critique : les auteurs qui en firent état étaient des aliénistes qui décrivirent de (courtes) séries de thorax en entonnoir chez ... des aliénés (RAMADIER et SERIEUX par exemple).

D'autres associations par contre conservent l'intérêt de l'inexpliqué, notamment avec certaines maladies du mésenchyme.

Ainsi plusieurs auteurs ont décrit une dépression sterno-costale dans le cadre d'un syndrome de MARFAN. OMBREDANNE le premier en cite un cas. MAC KUSIK en apporte un autre, tragique : chez une jeune homme de 24 ans, une intervention correctrice de type banal fut suivie après 48 heures d'un collapsus rapidement mortel ; l'autopsie révéla un anévrysme disséquant de l'aorte ascendante qui fut mis sur le compte de l'altération préexistante de la média aortique habituellement constatée dans ce syndrome. [illegible]ERTH rencontre un cas analogue chez un malade de 18 ans. [illegible]ER étudie dans sa thèse toute récente, l'histoire d'une jeune fille présentant un syndrome de Marfan : le frère de cette malade est porteur d'un thorax en entonnoir avec souffle cardiaque systolique. Nous avons eu également l'occasion d'observer un thorax en entonnoir chez un garçonnet de 11 ans (obs. 12) présentant une arachnodactylie tout à fait caractèristique. Ces constations incitent naturellement à classer cette malformation dans le vaste domaine, en cours de déchiffrement, des maladies du mésenchyme.

GRENET, argant de la fréquence des dystrophies osseuses bien connues dans les neuro-fibromatoses, se demande s'il ne faut pas considérer ces dystrophies osseuses - et notamment le thorax en entonnoir -, lorsqu'elles paraissent isolées, comme symptomes dominants de neuro-fibromatoses frustes.

... / ...

La luxation congénitale de la hanche s'associe parfois également au thorax en entonnoir : SCHOBERTH en cite treize cas sur 196 observations.

Des malformations des extrémités : pieds-bots (EBSTEIN W, SCHOBERTH : 65 cas !), syndactylies ou autres anomalies digitales (TROISIER, notre obs. 4), spinabifida, sont également rencontrées.

MANEKE remarque une fois une fragilité osseuse anormale.

Cette énumération de jumelages entre thorax en entonnoir d'une part, anomalies affectant divers tissus, mésenchymateux ou autres, d'autre part, mérite d'être retenue, pour ce qu'elle contribue en quelque sorte à limiter un cadre nosologique. Si enfin nous n'avons pas mentionné ici les perturbations si fréquemment citées de la colonne vertébrale, c'est que leur fréquence même nous pousse à les considérer, non comm un élément étiologique, mais comme une partie propre du tableau du thorax en entonnoir lui-même.

Nous terminerons ce chapitre des associations pathologiques en effleurant la question des cardiopathies congénitales. L'une ou l'autre de celles-ci a pu coexister avec un thorax en entonnoir, il serait du moins imprudent de vouloir affirmer le contraire. Cependant il convient de souligner que les études modernes ont fait justice d'une opinion jadis admise, selon laquelle l'association thorax en entonnoir - cardiopathie congénitale pouvait être fréquente. A une époque où seule la clinique, aussi fine fût-elle, servait de base au diagnostic, il est bien possible que des souffles pré-cordiaux, des signes d'insuffisance cardiaque, d'insuffisance respiratoire, aient pu prêter à confusion. Actuellement, la pratique courante du cathétérisme

... / ...

cardiaque, de l'angiocardiographie, permet de pousser plu loin la discrimination. A titre de contre-épreuve, il convient d'autre part de se référer à certains travaux étudiant les malformations thoraciques lors des cardiopathies congénitales. S'ils font état de fréquents troubles morphologiques ("bombement - dépression" de CORONE dans les communications inter-ventriculaires par exemple) dans lesquels ils voient une conséquence de la cardiopathie, ces mêmes travaux ne font pas mention du thorax en entonnoir. Nous pensons donc que la proportion d'une telle association ne doit pas dépasser la marge compatible avec la simple coïncidence.

PATHOGENIE.

Après avoir élaboré jusqu'ici un chapitre étiologique dont la cohésion n'est peut-être pas parfaite, mais dont les différents termes ont au moins le mérite de l'objectivité, il nous faut maintenant aborder le problème, bien plus subjectif, des hypothèses pathogéniques. Nous savons en effet maintenant que le thorax en entonnoir est une maladie congénitale, familiale et héréditaire, mais tout ceci ne nous explique pas comment la déformation se constitue au cours des premières semaines de la vie.

I. Mécanismes abandonnés Il est d'abord un certain nombre de mécanismes qui ont été admis pendant un temps plus ou moins long et sont maintenant abandonnés. Mentionnons-les pour mémoire, au risque de nous répéter.

Nous avons dit déjà dans notre chapitre historique que la théorie de la syphilis, longtemps invoquée, eut pour dernier partisan OMBREDANNE.

... / ...

Le rachitisme n'est plus davantage retenu, encore qu'on lui reconnaisse le pouvoir d'accentuer, en retardant l'ossification du plastron sternal, certaines déformations thoraciques. Mais comment défendre longtemps cette pathogénie, lorsqu'on ne retrouve pratiquement jamais dans les descriptions publiées, les autres signes caractéristiques du rachitisme au niveau du thorax même (nouures chondro-costales en chapelet, dépression transversale sous-mammaire), mais aussi du crâne ou des membres ! Si à la rigueur, cette carence peut compliquer, en la modifiant l'allure d'un entonnoir sternal, il est admis par tout le monde qu'elle ne peut intervenir dans le déterminisme de l'entonnoir congénital.

Les affections acquises inflammatoires, aboutissant à des médiastinites rétractiles ou à des symphyses pleurales, reconnues parfois capables d'avoir attiré en profondeur un plastron malléable, ne semblent plus actuellement avoir d'autre intérêt que celui de la curiosité exceptionnelle.

Un traumatisme a pu, certes, laisser comme séquelle un entonnoir plus ou moins superposable à la forme typique : ALEXANDER en a décrit un en 1931, qu'il opéra avec la même technique utilisée pour un autre cas, spontané celui-ci, et avec le même résultat satisfaisant. Là encore, il ne peut s'agir que de cas d'exception.

Mentionnons encore, au rang des traumatismes, que l'on décrivit parfois des "thorax de savetier" ou des "thorax de potier", déformations d'allure un peu spéciale mises sur le compte de microtraumatismes répétés (par une forme en fonte maintenue contre la poitrine dans un cas, par le renouvellement quotidien d'une position vicieuse, dans l'autre). Il ne peut bien entendu être question de retenir un tel mécanisme pour expliquer la déformation existant chez un enfant au maillot !

... / ...

Nous ne ferons pas davantage de cas des traumatismes ou des compressions prénatales : compression du thorax par le menton (CHLUMSKY) par les coudes, les genoux du foetus (MARCHAND), compression par la tête d'un foetus jumeau (RAUBITSCHEK) ; tout cela entre dans le cadre d'une pathogénie fantaisiste.

II. Voyons maintenant les pathogénies admises.

a) il semble d'abord raisonnable de reconnaître l'aplasie sterno-chondrale comme condition nécessaire ou du moins favorisante. Il est facile - et honnête - de citer ici les termes exacts de la thèse de Madame BOURDA (1932) : "L'enfant qui vient de naî-"tre, surtout s'il est prématuré, débile, respire très superfi-"ciellement. Il dort, il ne crie pas, et son thorax mou a des "excursions minimes qui ne frappent pas un oeil non prévenu. Puis "l'anomalie devient fort apparente, au bout de 8 ou 10 jours, pour "s'aggraver ou s'atténuer ultérieurement selon les cas. Si, spon-"tanément ou grâce à la thérapeutique, la consolidation du plas-"tron sterno-costal s'effectue rapidement, en 2 ou 3 semaines, "l'aspiration du sternum va graduellement diminuant de profon-"deur, et la déformation définitive peut être nulle ou légère ; "par contre si la consolidation s'effectue lentement et s'achè-"ve dans un délai de temps plus ou moins long, au-delà d'un mois, "la surface antérieure du thorax ne revient plus complètement à "la position normale pendant l'expiration, et cela de moins en "moins ; l'expiration en effet est passive, tandis que l'inspi-"ration est énergique et l'emporte ainsi sur la première. La "paroi inspirée et non repoussée se consolide finalement dans "la position vicieuse que nous étudions, et l'entonnoir mobile "s'est transformé en déformation fixe".

"On ne trouve jamais de thorax en entonnoir solide, fixe, "chez le nouveau-né. Par contre, on n'en trouve jamais de mous, "de mobiles, chez les enfants, passés les premiers mois, ni "chez les adultes".

... / ...

Cette explication, formulée il y a 30 ans, nous semble digne d'être retenue intégralement. Elle fait le lien entre le thorax en entonnoir du prématuré ou du nouveau-né, qui n'est qu'une respiration paradoxale, et la déformation définitive de l'enfant plus grand ; elle permet de comprendre comment des troubles de la nutrition et du développement, en retardant la consolidation du plastron, peuvent accentuer la déformation. Mais elle n'explique pas tout, elle n'explique pas pourquoi certains enfants seulement (et aussi seulement certains prématurés) constituent cet entonnoir. Aussi pensons-nous qu'il faut adjoindre à cette explication un autre facteur.

b) Dans cet esprit on peut encore accorder du crédit à la théorie de l'<u>obstruction respiratoire chronique</u>. Que l'obstacle siège au niveau des amygdales comme y insistait CHAPARD (2 de nos 11 malades opérés ont également dû subir l'amygdalectomie, obs. 2 et 3) ou qu'il siège ailleurs (fosses nasales, trachée comprimée par le thymus par exemple), il accentuera la dépression endo-thoracique inspiratoire, donc l'enfoncement du plastron. CHAPARD nous dit encore que dans ce cas, certains territoires se ventileraient bien, les sommets pulmonaires notamment ; mais d'autres subiraient électivement les conséquences de l'hypoventilation globale : ainsi les languettes pulmonaires inférieures et antérieures ne se déploieraient pratiquement pas ; ce faisant, elles laisseraient inoccupés en permanence les sinus costo-diaphragmatiques antérieurs, qu'elles devraient habiter au moins à l'inspiration. Ces sinus, las de rester inoccupés, finiraient pas s'oblitérer, se combler définitivement : cette explication aboutit au schéma repris par BRANDT en 1953, schéma que reproduit la figure 2.

c) BROWN décrivit en 1939 un <u>ligament sous sternal</u> de nature différente. Ce ligament, formé par les attaches antérieures du diaphragme au sternum, réaliserait une corde épaisse,

... / ...

solide et surtout courte, plus courte que normalement. Si l'on en admet l'existence, on imagine volontiers, à chaque inspiration, la jonction sterno-xyphoïdienne retenue en arrière par la corde diaphragmatique, et le sternum se déprimant par rapport au reste de la paroi thoracique, que les muscles inspiratoires soulèvent et projettent vers l'avant. Ce mécanisme, joint à la mollesse du plastron, est en vérité fort séduisant. CHIN, en 1957, lui apporte la caution d'examens histologiques qui montrent une dégénérescence fibreuse des attaches antérieures, habituellement musculaires, du diaphragme.

Et pourtant, cette explication si séduisante nous trouve personnellement assez réticent, car, les auteurs cités mis à part, peu de chirurgiens reconnaissent avoir trouvé, senti, palpé cette providentielle corde fibreuse. Et dans notre série de cas opérés, cette formation n'a jamais emporté non plus, la conviction de l'opérateur. Autre critique à lui opposer : si elle était véritablement responsable de l'enfoncement sternal, le point le plus profond de l'entonnoir devrait être son point d'insertion, c'est-à-dire la jonction sterno-xyphoïdienne : or, dans la plupart des cas, le point de dépression maximale est situé un peu - mais incontestablement - plus haut que cette jonction sterno-xyphoïdienne.

Pour ces raisons, nous pensons que l'hypothèse de la symphyse du sinus costo-diaphragmatique selon BRANDT est plus satisfaisante que le ligament sous sternal de BROWN.

d) Il reste une autre théorie, plus difficilement contestable. C'est celle de l'allongement exagéré des côtes. Elle n'est pas non plus toute jeune. FLESCH l'avait déjà suggérée il y a 90 ans (1873), imité par W. EBSTEIN (1882). Pour une raison encore mystérieuse, les côtes croîtraient trop en lon-

... / ...

gueur. Elles seraient alors responsables, en se recourbant vers l'intérieur, de l'enfoncement des cartilages et du sternum ; celui-ci ne serait plus attiré, mais poussé dans sa position vicieuse. Cette déformation costale justifierait pour OMBREDANNE le terme de "costa vara".

A l'actif de cette théorie, nous pensons qu'il faut retenir, outre le nombre d'auteurs qui l'acceptent, quelques arguments favorables. D'abord, elle est appuyée par la coexistence dans certaines familles, de déformations en carène et en entonnoir : en effet, si la costa vara aboutit à l'entonnoir, imaginons que les côtes, en s'allongeant, se recourbent différemment et poussent en avant, vers l'extérieur, le sternum : voici la "costa valga" d'OMBREDANNE, voici le thorax en carène, nouvelle variante finale d'un même processus.

Cette théorie s'accomode encore particulièrement des cas de thorax en entonnoir dans le syndrome de MARFAN : c'est ici que la biochimie nous suggère une timide explication : dans ce syndrome, certains pensent que, si les os - notamment les côtes - s'allongent trop, c'est parque qu'ils sont libérés, d'un freinage exercé habituellement par le périoste. L'agent supprimant ce freinage pourrait être un proche parent du bêta - amino - proprio - nitrile, qui, expérimentalement aurait déjà provoqué chez le rat des déformations rappelant le syndrome de MARFAN.

Enfin, dernier argument favorable à cette théorie de l'hypercroissance costale ; elle permettrait d'expliquer, au moins en partie, la relative fréquence d'un certain degré de récidive grevant à distance le pronostic du traitement chirurgical du thorax en entonnoir chez l'enfant : en effet, ces récidives deviennent fort compréhensibles si l'on imagine l'allongement exagéré des côtes continuant à se produire après l'opération, tant que

... / ...

l'organisme n'a pas atteint la forme définitive de l'adulte.

e) Nous penserons avoir fait le tour des pathogénies proposées, quand nous aurons mentionné cette dernière hypothèse émise surtout par JACKSON (1959). Frappé par l'aspect de thorax plat que présentent la plupart de ses patients, cet auteur croit reconnaître au muscle grand pectoral un développement anormal. Ce muscle lui paraît hypotrophique, et surtout son insertion sur les côtes lui semble anormalement déportée vers l'extérieur. Il se demande alors si cette insertion vicieuse n'entraîne pas une déficience dans la statique générale du thorax. Nous devons rapporter ici que, parmi nos sujets opérés, il a été procédé, chez les derniers, à un affrontement soigneux des muscles grands pectoraux au devant du sternum redressé. Cette précaution n'avait peut-être pas fait chez nos premiers opérés l'objet d'autant de soin. Est-elle pour quelque chose dans l'amélioration de nos résultats chez les enfants qui en ont bénéficié ? Nous avons tendance à le penser, et cela serait un argument à l'appui de la théorie de JACKSON. Mais un recul encore insuffisant ne nous autorise pas à être affirmatif.

Pour résumer notre position dans un problème pathogénique qui reste l'objet de nombreuses controverses, nous dirons qu'aucune des théories ne nous satisfait pleinement. Aussi pensons-nous qu'il faut admettre la coexistence de plusieurs mécanismes. Nous ne sommes pas loin de croire que l'aplasie du plastron sterno-chondral, et toute plasticité anormalement prolongée de ce plastron, est une cause prédisposante commune à tous les cas. Comme causes déterminantes, nous croyons peu au ligament sous-sternal de Brown ; davantage à la fusion des sinus costo-diaphragmatiques de Brandt, ainsi qu'à l'anomalie des insertions des muscles pectoraux de Jackson ; davantage encore à l'hypercroissance costale que nous ne savons pas expliquer. Quant à l'influence d'une obstruction rhino-pharyngée, nous pensons qu'on ne peut lui dénier, quand elle existe, un rôle adjuvant important.

... / ...

ETUDE CLINIQUE DU THORAX EN ENTONNOIR

Avant de tracer une description clinique du thorax en entonnoir, il nous semble que c'est ici la place de présenter le résumé de nos observations.

OBSERVATIONS PERSONNELLES.

Observations 1. M.F., garçonnet de 5 ans, nous est présenté en 1957 pour une déformation en entonnoir qui inquiète les parents sans cependant s'accompagner de signes fonctionnels. L'entonnoir, symétrique, s'étend approximativement sur 8 cm en hauteur, de la 4e côte au 6e espace intercostal, sur 7 cm de largeur, pour une profondeur de 2 cm. L'examen clinique ne révèle rien d'autre qu'une tachycardie modérée. Radiologiquement, l'ombre cardiaque est globuleuse, la pointe est un peu déportée vers la gauche. A l'ECG déplacement vers la gauche de la zone transitionnelle, rotation postérieure et signes discrets de surcharge pulmonaire.

Opéré le 15 mai 1957 (nous reprendrons plus loin toutes ces observations à partir del'intervention : suites, résultats).

Observation 2. H.N., fillette de 7 ans, d'une famille de 5 enfants sans particularité, nous est également montrée en raison de la déformation ; mais l'interrogatoire révèle une dyspnée d'effort ; cette fillette a marché tard (2 ans) et souffre d'angines fréquentes. Elle subira d'ailleurs vers la même époque l'ablation chirurgicale des amygdales. La déformation, reconnue dès la naissance, est profonde de 2,5 cm. Elle s'accompagne d'une légère scoliose dorsale dextro-convexe. Le coeur, élargi radiologiquement, est un peu déporté vers la gauche ; l'ECG concorde avec ce déplacement. Au point de vue respiratoire, la capacité vitale n'atteint que 67 % de la normale (nous insisterons en

... / ...

temps utile sur la manière dont on doit accepter les résultats des épreuves fonctionnelles respiratoires chez ces enfants jeunes).
Opéré en mars 1959.

Observation 3. W. J-D., garçon de 5 ans, entre au service en partie pour la déformation sternale qui inquiète depuis quelque temps ses parents, en partie parce qu'il est "toujours fatigué". Lui aussi devra être un jour débarassé de ses amygdales hypertrophiées et fragiles. La déformation n'aurait été remarquée qu'à l'âge de 3 ans 1/2. On note à l'examen cardiaque clinique, une tachycardie à 100 puls/min. Un choc de pointe perçu à gauche dans le 5e espace concorde avec un coeur élargi et refoulé à gauche sur le cliché thoracique de face. A l'examen électrique, signes de rotation postérieure. La colonne vertébrale est encore le siège d'une légère scoliose dorsale convexe à droite ; la cyphose dorsale n'est pas très marquée.
Opéré en mai 1959.

Observation 4. P.J., garçon de 7 ans : dernier d'une famille de 8 enfants ; un de ses aînés présenterait un thorax en carène et une déformation (en crochet ?) d'un doigt. Le motif de la consultation est esthétique, et l'entonnoir constaté quelques jours après la naissance, est très marqué, avec des berges latérales abruptes. La pointe du coeur bat sur la ligne axillaire moyenne, les bruits de coeur sont secs, très nettement perçus. A la radiographie, outre le net déplacement vers la gauche d'un coeur élargi, on note une scoliose convexe à droite à l'étage dorsal haut, à gauche au niveau dorso-lombaire. Les côtes ont un curieux profil ondulé, des deux côtés, de leurs arcs postérieurs. L'ECG montre des modifications d'ordre positionnel en rapport avec le déplacement du coeur constaté cliniquement et radiologiquement.

Opéré en novembre 1959.

... / ...

Observation 5. Le petit D. Ph., 4 ans, sans antécédents familiaux, a souvent souffert d'infections respiratoires ; ses parents nous l'amènent moins pour une déformation qui les ennuie depuis le premier âge, qu'en raison d'un retentissement cardiaque qu'ils appréhendent : on leur aurait déjà signalé il y a quelque temps une cardiomégalie radiologique que nous retrouverons (ventricule gauche anormalement saillant), et peut-être un souffle précordial que nous n'entendrons plus. A part l'enfoncement sternal que nous objectivons par la technique habituelle, la radiographie est négative. L'ECG révèle une déviation axiale gauche. Cet enfant aurait pratiqué déjà de la gymnastique, mais sans résultat (comment s'en étonner à cet âge !).

Opéré en mai 1960.

Observation 6. M.A., garçon de 7 ans. C'est la raison esthétique qui motive la consultation : dépression typique, à pourtour presque circulaire, profonde de près de 5 cm. La colonne est en rectitude sur le cliché de profil. Comme souvent, le coeur est dévié à gauche, sans autre signe clinique. A l'ECG, hypertrophie du ventricule gauche, signes de rotation postérieure. Aux épreuves respiratoires, la capacité vitale est normale, le VEMS (volume expiratoire maximum seconde) est de 1050 cc, la VMM (ventilation maxima minute) un peu diminuée.

Opéré en août 1960.

Observation 7. S. Ph., garçon de 7 ans, porteur d'une dépression sternale depuis sa naissance, est admis au service pour des raisons esthétiques. Il n'y a pas de troubles fonctionnels. Le coeur est élargi radiologiquement, les modifications électriques sont d'ordre positionnel. La CV (capacité vitale) est normale.

Opéré en août 1960.

... / ...

Observation 8. H.R., jeune homme de 16 ans, d'une famille de 6 enfants sans particularité, souffre d'une dyspnée d'effort. Chez lui le coeur n'est pas élargi, mais apparaît sur le cliché thoracique de profil sous l'aspect dit "en galette". L'ECG révèle un redressement vers la droite de l'axe de QRS. CV et VEMS sont normaux, et l'épreuve d'effort reste également négative malgré la dyspnée d'effort spontanément mentionnée.

Opéré en décembre 1960.

Observation 9. R.J., garçonnet de 8 ans, provoque chez ses parents des préoccupations d'ordre esthétique. En fait, l'interrogatoire révèle aussi une dyspnée d'effort, des paresthésies fréquentes des membres à type de crampes, de fréquentes bronchites. Cet enfant frappe encore par un habitus malingre. La déformation notée à l'âge de 2 ans environ, s'accompagne d'un élargissement de l'imbre cardiaque sans déplacement notable, mais avec un aplatissement antéro-postérieur (galette). Cette malformation considérée jusqu'à ce jour comme d'origine rachitique, a entraîné un traitement médicamenteux qui n'a été ni nocif, ni utile. Un an de gymnastique corrective n'a pas eu davantage d'effet.

Opéré en juillet 1962.

Observation 10. L.C., adolescent de 16 ans, entre également au service pour des raisons esthétiques. Toujours, premier de sa classe en gymnastique, pratiquant même l'athlétisme, il révèlera pourtant aux épreuves fonctionnelles respiratoires, à côté d'une CV normale, un test à l'effort de 90 Watts à la limite du pathologique (signes de surcharge cardio-ventilatoire). La déformation chez lui commence haut, à l'angle de Louis. On note à l'auscultation un dédoublement du deuxième bruit sur le versant gauche de l'entonnoir. Radiologiquement, le coeur est un peu large, un peu déporté à gauche ; l'ECG est sensiblement

... / ...

normal. La colonne dorsale basse apparaît rectiligne sur le cliché de profil.

Opéré en août 1962.

Observation 11. E.D., garçon, 7 ans, associe encore à sa déformation thoracique une rectitude de la colonne dorsale. On entend quelques râles humides à la base droite. Des bruits du coeur sont normaux, la pointe bat un peu trop à gauche. CV normale.

Opéré en octobre 1962.

Observation 12. (clinique Infantile). A.D., garçonnet de 7 ans. Il s'agit d'un syndrome de Marfan avec membres grêles et longs, gros orteils particulièrement hypertrophiés, crâne développé en hauteur (tour de tête : 46 cm, inférieur de 4 cm à la normale). Hypotrophique, il pèse 17,5 kg au lieu de 22 pour sa taille, celle-ci correspondant à son âge. La dépression sternale, connue depuis l'âge de un an, débute à l'angle de Louis et est maxima à la pointe du sternum ; les berges en sont très abruptes. La cavité admet un poing d'adulte ou peu s'en faut. Le coeur est encore déplacé vers la gauche, sa pointe atteignant pratiquement la paroi latérale du thorax sur la radiographie de face ; l'ECG, relativement peu perturbé, révèle des signes de déviation axiale droite légère. Chez cet enfant qui suit mal à l'école, les tests psychologiques révèlent une nette débilité, et pour cette raison, on ne pratique pas d'épreuves fonctionnelles respiratoires qui seraient ininterprêtables. On note encore une image urographique anormale qui peut correspondre à une formation kystique d'un rein.

L'intervention chirurgicale, proposée sans enthousiasme en raison du terrain peu favorable, n'a pas, pour l'instant, recueilli l'assentiment de la famille.

... / ...

Nous avons vu également en consultation externe quelques cas que nous énumérons ici, pour lesquels l'indication chirurgicale ne s'impose pas, ou pas encore, ou bien s'est heurtée aux hésitations de la famille.

Observation 13. F.P., garçon, vu en 1960 à l'âge de 20 mois avec une déformation typique ; en l'absence de troubles fonctionnels, on ne prend aucune décision ; revue récemment, à l'âge de 4 ans, cette dépression, accentuée, mérite une correction chirurgicale qui sera pratiquée dans quelques mois.

Observation 14. F. Ch., fillette de 8 ans : la dépression existe depuis la naissance et s'accentue progressivement. Il n'y a pas de troubles fonctionnels, le développement somatique n'est pas perturbé. Ici encore, l'intervention est conseillée.

Observation 15. M. Ch., fillette de 11 ans. La dépression est d'importance moyenne ; cependant le déplacement vers la gauche des foyers d'auscultation cardiaque incite à pratiquer un bilan plus complet pour lequel nous avons proposé tout récemment l'hospitalisation.

Observation 16. Sch. C., jeune femme de 22 ans, consulte pour une légère déformation en entonnoir avec discret soulèvement du rebord costal ; une gymnastique régulièrement poursuivie devrait suffire ; (existence concomitante de varices des membres inférieurs).

Observation 17. M. Ch., cet enfant de 3 ans présente une déformation déjà très marquée pour laquelle nous proposerons une gymnastique aussi poussée que le permettra l'âge. L'intervention sera tout à fait indiquée, mais pas avant un ou deux ans.

... / ...

Observation 18. L.D., garçon, 17 mois : ici encore, déformation nette, mais à laquelle il ne convient pas de s'attaquer chirurgicalement, en l'absence de troubles fonctionnels, avant plusieurs années.

Observation 19. S.L., garçon de 7 ans : dépression en entonnoir large, donnant l'impression d'un certain degré de respiration paradoxale. Cet enfant, légèrement hypotrophique, souffrant de fréquents épisodes infectieux broncho-pulmonaires, méritera prochainement d'être opéré.

MOTIFS DE CONSULTATION

Quels sont les symptomes qui amènent les malades au médecin ? L'analyse de cette série de jeunes patients apporte à cette question la même réponse que l'ensemble des publications actuelles.

I. Motif morphologique. Les enfants porteurs de thorax en entonnoir sont montrés au médecin, dans la majorité des cas, pour un motif morphologique, esthétique. C'est l'existence de la déformation qui provoque la consultation, ou qui retient l'attention lors de l'examen systématique d'une collectivité. Si nous insistons ici sur un point qui peut paraître à priori évident, c'est pour mettre d'emblée l'accent sur la rareté, avant l'âge adulte, des manifestations subjectives fonctionnelles dont nous parlerons plus loin. A une époque où l'organisation médicale de la Société facilite, et, souvent, provoque la rencontre avec le médecin, il est devenu exceptionnel qu'une déformation, aussi évidente que la dépression sterno-costale qui nous intéresse, reste méconnue jusqu'à l'apparition de symptomes d'accompagnement.

II. Retentissement viscéraux. Parfois cependant, l'entourage du petit patient signale d'emblée quelques manifestations traduisant déjà un retentissement viscéral du trouble morphologique.

Il faut mentionner d'abord la fragilité respiratoire de certains malades : elle se traduit par des épisodes infectieux, poussées subfébriles ou fébriles accompagnées de toux ; le médecin retrouve volontiers des signes cliniques localisant l'origine de ces incidents à l'endroit des bases pulmonaires, on parle de bronchite. De telles manifestations seraient facilement oubliées si elles n'avaient une fâcheuse tendance à se répéter avec une anormale fréquence.

D'autres fois, ce sont des angines réitérées qui coïncident avec l'entonnoir thoracique, cette conjonction inquiétant naturellement davantage les parents.

L'existence d'une insuffisance cardio-respiratoire se traduit rarement dans notre expérience par des signes permanents. A la rigueur, on apprendra que tel de nos malades se fatigue plus vite que ses camarades lors des exercices physiques actifs ; facilement essoufflé, il reste alors volontiers à la remorque des enfants de son âge, participant peu à leurs jeux, dès que ceux-ci exigent le recours à la course ou à un effort brutal quelconque.

Nous ne retrouverons pratiquement jamais de palpitations, de sensations de "battements de coeur", tels que les signalaient volontiers GARNIER et d'autres après lui. Garnier insistait encore sur la survenue courante de points de côté douloureux, ou d'accès brusques de pâleur pouvant faire craindre l'imminence d'une syncope.

... / ...

Quelques cas de dysphagie partielle enfin ont été signalés, ils sont certainement très rares.

III. Bien que nous ayons souvent jugé ces enfants malingres, chétifs, en retard sur la taille et surtout sur le poids de leur âge, le déficit somatique ne prend cependant jamais des proportions telles qu'il soit à lui seul un motif d'inquiétude pour la famille.

IV. Enfin, nous ne retiendrons pas, parmi les symptômes courants, un déficit psychique sur lequel on a parfois insisté. Si le petit malade de l'observation 12 "suivait mal en classe", nous avons, à l'inverse, rencontré un thorax en entonnoir chez en adulte de 35 ans dont nous parlerons encore, et qui préparait son Doctorat ès Sciences

V. Pour résumer cette répartition des symptômes d'alarme, nous classons dans le tableau ci-dessous ceux qui ont amené nos malades à consulter (y compris les cas non opérés)

Tableau 2.

Symptômes	Nombre de cas	Pourcentage
Déformation seule	13	70 %
Déformation + autre symptôme	4	20 %
Déformation au second plan	2	10 %
Angines à répétition	1	
Dyspnée d'effort	2	
Infections respiratoires	2	
"Toujours fatigué"	1	
Appréhensions subjectives pour l'avenir	1	

... / ...

SCHOBERTH, considérant parmi ses malades uniquement les opérés de moins de 14 ans, sans tenir compte (comme nous l'avons fait) des formes légères non opérées, trouve :

- 30 % d'angines à répétition
- 15 % d'infections respiratoires
- 19 % de symptômes cardiaques (dyspnée d'effort, palpitations).

Il rencontre donc davantage de symptômes associés, mais il reconnaît lui-aussi que plus de la moitié des cas ne s'accompagne d' aucun symptôme.

EXAMEN MORPHOLOGIQUE DU THORAX

I. L'entonnoir

L'examen morphologique du thorax est centré par l'analyse de l'entonnoir lui-même. (Nous ne parlons plus - nous y avons insisté au chapitre de la pathogénie - du prétendu thorax en entonnoir du prématuré ou du nourrisson, qui n'est qu'une déformation variable, une respiration paradoxale). Notre description s'appliquera à l'entonnoir solide de l'enfant à partir de 4 ou 5 ans, et restera d'ailleurs valable pour la déformation chez l'adulte.

a) Formes courantes. Si jusqu'à présent, nous avons toujours parlé de "thorax", ou de "plastron sterno-chondro-costal" en entonnoir, il convient d'apporter sans tarder une correction à des vocables qui définissent seulement partiellement ce que la simple inspection constate. En effet, la dépression n'est pas rigoureusement thoracique, elle est en réalité thoraco-abdominale.

... / ...

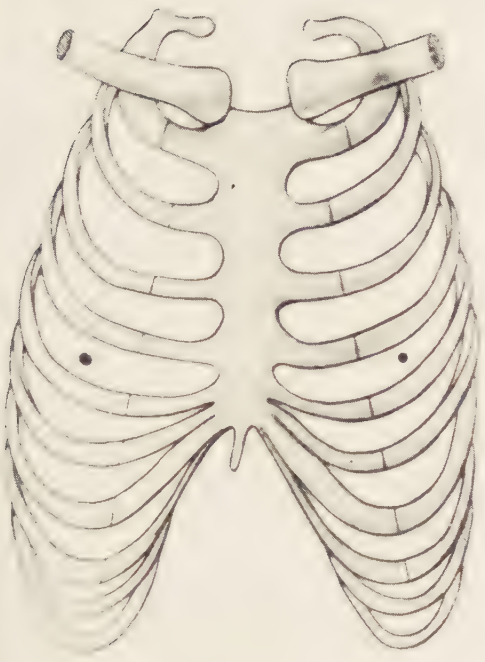


FIG. 3 GRIL COSTAL NORMAL. (D'APRÈS GARNIER)

FIG. 4 GRIL COSTAL AVEC DÉPRESSION EN ENTONNOIR. (D'APRÈS GARNIER)

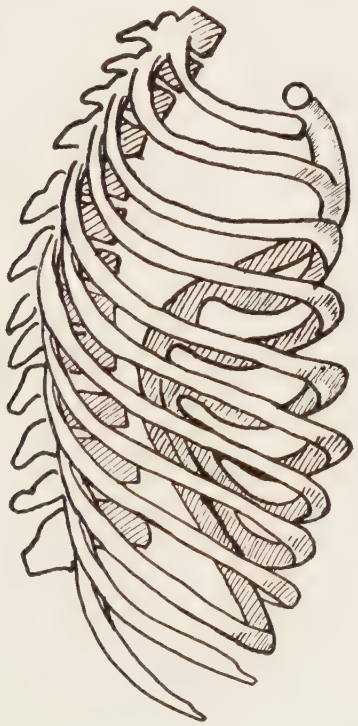


FIG. 5 SCHÉMA DE PROFIL D'UN GRIL COSTAL AVEC DÉPRESSION EN ENTONNOIR.
(D'APRÈS NAEF)

Sensiblement médiane, elle est rarement rigoureusement symétrique, quelquefois franchement déportée d'un côté ou de l'autre ; mais son maximum siège cependant toujours sur la ligne médiane ou très près d'elle.

Si l'on accepte de comparer la déformation à un cône ou à une pyramide creusés dans la paroi antérieure du tronc, le sommet de ce volume géométrique correspond au point de dépression maxima. Sa base a un contour quelquefois presque circulaire, le plus souvent ovalaire ou losangique ; le grand axe en est vertical, et commence généralement 2 ou 3 cm en-dessous de l'angle de Louis, à la hauteur de la 3e côte ou du 3e espace intercostal, rarement plus haut (le manubrium ne participe jamais à la dépression) ; ce grand axe se projette sur la ligne médiane jusqu'à un point situé à mi-distance entre la pointe du sternum et l'ombilic ; la moitié supérieure de l'épigastre contribue ainsi à former l'entonnoir. La plus grande largeur de l'ovale ou du losage siège à un niveau variable, elle est tendue transversalement entre les 2 rebords chondraux, là où ces rebords, faits de la fusion des 7e, 8e et 9e cartilages costaux, se recourbent pour aller rejoindre en profondeur la pointe du sternum.

Le doigt qui suit de haut en bas le fond de l'entonnoir chemine dans une gouttière, dont la première portion repose sur le plancher osseux du sternum ; de l'endroit où il entreprend sa plongée, jusqu'au point où l'on cesse de le percevoir, le sternum dessine une courbe dont la convexité regarde en avant et un peu en bas, exactement comme si la pointe du sternum voulait se planter perpendiculairement dans le rachis dorsal que l'on devine proche. Du sommet de l'entonnoir jusqu'à l'angle inférieur, le doigt suit le tracé de la ligne blanche sur la partie haute de la paroi abdominale qui regarde en avant et un

... / ...

peu en haut. Les parois latérales de l'entonnoir, dans les cas les plus fréquents, ont un profil convexe vers la périphérie. la dénivellation à ce niveau est parfois accentuée par une saillie des rebords chondraux, qui forment littéralement un auvent surplombant la paroi abdominale.

C'est du moins là l'aspect de l'entonnoir typique, qui nous a frappé par son acuité, sa profondeur, l'escarpement de ses berges : dans ce type de déformation, même chez un adolescent, il est faux de dire qu'on peut mettre le poing ; on peut y mettre la main ouverte, de champ, verticalement, mais jamais le poing fermé qui supposerait une excavation largement ouverte vers l'avant.

b) Variantes. Pourtant, de telles variétés, larges se rencontrent ; nous en avons vu relativement peu. Elles sont vraisemblablement plus rares en pratique médicale parce que, plus larges mais moins profondes, elles entraînent moins de troubles chez le malade, moins de soucis dans son entourage.

Nous avons trouvé dans un article de EVANS une description qui intercale entre l'entonnoir vrai (funnel) et le thorax plat, les termes imagés de "cup" et de "saucer" qui se traduisent de manière prosaïque mais expressive par "coupe" et "soucoupe". C'est assez dire que l'aspect de l'entonnoir est finalement très variable.

c) Cinétique de l'entonnoir. Cet entonnoir est-il encore, chez le grand enfant, le siège d'une respiration paradoxale ? Les avis sont partagés. Personnellement, nous l'avons rarement observé, et plutôt dans les formes évasées ; la forme que nous appelons typique nous a toujours paru fixée, solide, immobile

ou peu mobile à l'inspiration, ne participant pas à l'élargissement normal de la cage thoracique, mais ne se déprimant pas non plus pendant ce temps inspiratoire.

d) Proposition de critères chiffrés. De cet essai de description morphologique, nous retirons le sentiment d'une gênante imprécision. Aussi pensons-nous qu'il y a lieu de chercher dans des critères chiffrés une estimation plus objective de la déformation.

Certains auteurs ont proposé de mesurer la capacité de l'entonnoir : le sujet étant couché, de manière telle que la base de l'entonnoir soit dans un plan horizontal, on emplit la dépression avec de l'eau dont on mesure la quantité : entre 5 et 10 ans, on trouvera facilement des capacités supérieures à 100 cc. Ce chiffre devra être interprété naturellement en fonction de la taille de l'individu, de son âge.

Il serait bon également de préciser certaines caractéristiques, telles que la longueur des axes vertical et transversal : ces chiffres augmenteraient bien sûr avec la croissance du malade, mais ils pourraient continuer d'être confrontés avec la profondeur. Celle-ci serait mesurée à l'aplomb du point le plus déclive, entre ce point et le plan de la base repéré par une règlette reposant sur la saillie des rebords chondraux. CHLUMSKY, SCHOBERTH ont déjà conclu à l'utilité de ces mesures peu répandues.

Nous n'avons pas personnellement pratiqué suffisamment de telles mesures pour en apporter des résultats cohérents. Mais l'observation méthodique d'une longue série devrait permettre l'établissement d'un coefficient Capacité-Profondeur-Largeur. La superposition de ce coefficient avec d'autres données

... / ...

(épreuves respiratoires, épreuves hémodynamiques) permettrait peut-être de préciser certaines indications ; à tout le moins il servirait de base de comparaison pour apprécier à distance les résultats thérapeutiques.

II. Autres anomalies du thorax et du tronc.

Si l'entonnoir capte d'abord tout l'intérêt de l'examinateur, celui-ci ne doit pas manquer de remarquer aussi d'autres anomalies, moins criantes et pourtant importantes.

a) Le thorax est aplati dans le sens antéro-postérieur ; à cet aplatissement contribue souvent une certaine atrophie des muscles pectoraux, mais il existe principalement un affaissement de l'ensemble de la charpente costale.

b) Les épaules sont tombantes, déjetées vers l'avant et le bas ; les omoplates, basculées, saillent sous la peau du dos.

c) Enfin la colonne vertébrale est rarement normale. Nous attachons peu de signification à un léger degré de scoliose dorsale ou dorso-lombaire, à très grand rayon, le plus souvent discrète. Par contre nous avons observé avec intérêt des perturbations très habituelles des courbures dans le sens antéro-postérieur : souvent on note une rectitute rachidienne globale. Chez le malade de l'obs. 4, la palpation percevait avec une étonnante facilité les apophyses épineuses lombaires, alors que la cyphose dorsale paraissait proprement escamotée.

III. Apport de la radiographie à l'étude morphologique.

La radiographie n'apporte rien qu'on ne sache déjà sur l'entonnoir, mais elle est très utile pour l'étude de la co-

... / ...

lonne vertébrale.

a) Le sternum de l'enfant étant invisible ou mal visible sur les clichés, il faut, pour visualiser l'entonnoir thoracique sur une radiographie de profil, recourir à un petit artifice : nous fixons habituellement un fil de plomb malléable sur la peau présternale ; ce fil se moule exactement sur la gouttière qui forme le fond de l'entonnoir, et en reproduit le dessin sur le cliché. Si on fait ingérer simultanément un peu de baryte, on appréciera par la même occasion une éventuelle compression ou une déviation de l'oesophage.

b) Certaines tomographies, soit verticales sagittales et parasagittales, soit transverso-axiales, peuvent analyser avec précision la distance sterno-vertébrale, parfois réduite à un ou deux centimètres.

c) Mais les clichés sont surtout utiles pour comprendre bien ce qui se passe au niveau du rachis. Ainsi, chez ce même malade de l'obs. 4, auquel nous trouvions une curieuse attitude, la radiographie de profil montre une véritable lordose étendue de la colonne lombaire jusqu'aux premières vertèbres dorsales ! Sans aller toujours jusque là, on observe très souvent l'existence d'une rectitude anormale du rachis, à tel point que nous pensons pouvoir dire que cette déformation de la colonne vertébrale fait partie d'une dystrophie dont la déformation thoracique en entonnoir n'est que l'élément le plus spectaculaire.

Schoberth a étudié dans le détail cet aspet de l'architecture rachidienne. Nous avons trouvé avec plaisir dans son travail la confirmation d'une constatation qui nous inquiéta d'abord quelque peu : en effet, la littérature rapporte géné-

ralement que les sujets porteurs de thorax en entonnoir ont "le dos rond" ; de là à affirmer une accentuation de la cyphose dorsale, il n'y a qu'un pas, franchi allègrement par de nombreux auteurs ; aussi nous étonnions-nous fort de n'avoir, parmi nos douze dossiers utilisables, aucune cyphose exagérée, mais plusieurs rectitudes dorsales et même ... une lordose. La solide analyse qui occupe plusieurs pages du travail de Schoberth concorde, elle, avec nos constations.

Pour lui, l'aspect en "dos rond" traduit en vérité le glissement vers l'avant des omoplates dont les pointes font saillie sous la peau. La confrontation de nombreux dossiers radiologiques, avec clichés pris en position debout, assise, couchée, lui permet d'affirmer la quasi-constance d'une perturbation de l'architecture rachidienne dans le sens d'un redressement des courbures physiologiques. Il retrouve enfin très souvent des irrégularités des plateaux des corps vertébraux, dans lesquelles il voit la marque d'une ossification troublée.

Ainsi, au terme de cette étude morphologique, alors que tout gravitait d'abord autour de l'entonnoir, voici que l'importance de celui-ci diminue au milieu d'un ensemble pathologique bien complexe. Le chapitre qui suit va traiter de troubles, dont ce même entonnoir est pourtant le principal responsable.

TROUBLES CARDIAQUES DU THORAX EN ENTONNOIR

Le retentissement cardiaque du thorax en entonnoir, pressenti dès les premiers écrits, a fait l'objet depuis vingt ans de nombreux travaux spécialisés. Depuis l'article de LIAN (1944) qui introduit le terme de "coeur en galette", d'autres auteurs ont précisé les troubles électriques les plus fréquents (TEPLICK, SCHAUB, MARTINS, de OLIVEIRA, FAIVRE), puis ont recouru à l'an-

... / ...

giocardiographie (DORNER) et au cathétérisme du coeur droit (BREWER, FABRICIUS). Des articles de TOURNIAIRE à Lyon (1959), BECKER aux U.S.A. (1960) font encore état d'expériences personnelles et s'efforcent d'aboutir à une vue d'ensemble de la question.

A ce sujet, nous avons recueilli des documents radiologiques intéressants et des tracés électriques discrètement perturbés ; mais nous avons pratiqué un seul cathétérisme cardiaque et nous n'avons jamais fait d'angiocardiographie. Notre description des troubles cardiaques du thorax en entonnoir s'inspirera donc surtout de notions connues.

I. Fréquence des troubles.

Il est impossible d'établir la fréquence des troubles cardiaques consécutifs au thorax en entonnoir. Les chirurgiens rapportent des statistiques de sujets jeunes, chez lesquels ils rencontrent rarement des symptômes graves. Les cardiologues, eux, n'ont à reconnaître que les cas sérieux et ne peuvent apprécier leur fréquence relative.

Deux notions sont admises par la plupart des auteurs. La première veut que les petits signes cardiaques soient fréquents, les complications vraies heureusement rares. Le second point d'accord concerne l'allure évolutive des troubles : rares avant l'adolescence, ils peuvent apparaître et progresser à un moment quelconque de l'âge adulte, sans qu'aucun élément ne permette de le prévoir. Cette menace, qui intéresse tout porteur de thorax en entonnoir, doit intervenir dans la discussion de l'indication opératoire, aussi longtemps qu'on n'aura pas trouvé un moyen de préfigurer l'avenir cardiaque de ces malades (la pratique plus large des cathétérismes cardiaques pourrait être un jour ce moyen).

... / ...

II. Les troubles cardiaques fonctionnels.

Nous les avons énumérés déjà lorsque nous avons dit qu'ils pouvaient être la cause de la première consultation. Ils sont les mêmes chez tous les auteurs :

- palpitations
- précordialgies, d'intensité variable, allant du petit tiraillement rétrosternal à la véritable crise angineuse,
- dyspnée d'effort,
- dyspnée au repos, exceptionnellement permanente, plus souvent paroxystique, asthmatiforme,
- sensations vertigineuses, lipothymies accompagnées parfois d'accès brusque de pâleur.

Cette symptomatologie réalise des groupements divers, qui ont en commun leur tendance évolutive lente vers l'aggravation.

Il est cependant exceptionnel que la seule déformation thoracique soit génératrice d'un véritable tableau d'insuffisance cardiaque. SUTTON en a rapporté un cas en 1947, qui aboutit à la mort par asystolie : le coeur était très dilaté à l'autopsie. Ces rares cas revêtent de préférence un aspect d'insuffisance cardiaque droite dans laquelle intervient également l'insuffisance respiratoire.

MASTER et STONE retrouvent, parmi 25 sujets souffrant d'un retentissement cardiaque, 8 fois des précordialgies, 10 fois une dyspnée d'effort.

Parmi les 12 enfants qui nous ont paru mériter un traitement chirurgical, nous avons noté quatre fois une dyspnée d'effort

... / ...

légère, une fois des paresthésies des membres à type de crampes, une fois des palpitations précordiales intermittentes, une fois enfin une légère cyanose permanente (symptôme que les auteurs consultés ne mentionnent pas).

III. Les troubles cardiaques objectifs de l'examen clinique.

Ils sont plus courants et certains existent en l'absence de toute gêne fonctionnelle.

Les foyers d'auscultation sont souvent déplacés vers la gauche, et la pointe du coeur bat communément dans le 5e ou le 6e espace intercostal gauche, parfois très près de la ligne axillaire moyenne. Ceci s'explique facilement avec l'aide des constatations radiologiques sur lesquelles nous reviendrons incessamment.

De nombreux auteurs ont été frappés par la netteté, l'intensité des bruits cardiaques, principalement le long du bord gauche du sternum et sous le versant gauche de l'entonnoir, où le 2e bruit est souvent éclatant, quelquefois dédoublé (Tourniaire). Mais l'auscultation révèle parfois des bruits anormaux ; un souffle systolique mésocardiaque (Lian, Evans, Master ...) est de constatation banale ; c'est l'existence de ce souffle qui fit quelquefois penser à l'association avec une cordiopathie congénitale. Parfois ce souffle est surtout perçu au foyer pulmonaire, et SOULIE qui est allé le recueillir dans la branche gauche de l'artère pulmonaire par cathétérisme, pense qu'il peut être dû à une distorsion de ce vaisseau. Nous retrouverons en parlant des résultats du cathétérisme en général d'autres explications possibles de ces souffles cardiaques fonctionnels déterminés par la dépression pariétale.

... / ...

Il faut encore mentionner l'existence assez fréquente d'une tachycardie même au repos, d'extrasystoles, plus rarement d'une hypotension orthostatique (Faivre). Enfin, il a été décrit des accès de tachycardie paroxystique.

IV. Le coeur du sternum en entonnoir analysé par la radiographie.

Deux bons clichés du thorax, de face et de profil, nous apprennent à l'endroit du coeur plus peut-être que tout le reste de l'examen, cathétérisme mis à part. Bien que la souffrance cardiaque se manifeste rarement cliniquement, il est exceptionnel que la silhouette cardiaque soit normale derrière un thorax en entonnoir.

Sans nous attarder aux rarissimes déplacements à droite, signalés comme des curiosités par Edeiken, Master, Wegmann, nous décrirons, avec tous les auteurs, deux types de retentissement cardiaque : ou bien le coeur est déplacé vers la gauche, ou bien il reste à sa place au prix d'un aplatissement antéro-postérieur plus ou moins considérable.

a) Déplacement à gauche. Quand le coeur est déplacé à gauche, sa pointe arrive très près de la paroi latérale du thorax sur le cliché de face. Son bord gauche reste sensiblement normal. Par contre, le bord droit de l'ombre cardiaque ne déborde plus le bord latéral droit du rachis dont on distingue alors les contours. Sur le cliché de profil, la silhouette cardiaque garde sa formation globuleuse habituelle.

b) Pincement antéro-postérieur. Lorsque sur ce même cliché de profil, l'ombre cardiaque est aplatie - c'est l'image "en galette" de Lian -, son diamètre antéro-postérieur peut être réduit aux deux tiers de ce qu'il est normalement. Le

... / ...

cliché de face montre alors une silhouette moins déplacée qu'élargie dans tous ses diamètres. Le bord droit resté en place masque encore le bord correspondant du rachis ; le bord gauche est souvent saillant au niveau de son arc moyen, image qui correspond davantage à l'artère pulmonaire qu'à une expansion de l'oreillette gauche particulièrement exposée pourtant à la compression. Cette image doit faire discuter une éventuelle valvulopathie mitrale associée. Certains auteurs ont encore voulu voir, dans cette éventualité, une diminution de densité de l'opacité cardiaque (Faivre).

Parmi nos douze cas, nous avons observé deux fois l'élargissement transversal avec aplatissement antéro-postérieur ; dans les dix autres cas, l'ombre cardiaque était toujours plus ou moins déplacée à gauche.

V. Le coeur du thorax en entonnoir analysé par l'électrocardiographie.

L'électrocardiogramme se caractérise par des perturbations très polymorphes se soustrayant davantage à la classification.

- L'axe électrique du coeur est souvent dévié vers la droite : Faivre, rassemblant 185 cas de différents auteurs, totalise 104 cas de déviation axiale droite. Une déviation axiale gauche est également possible (22 cas).

- A propos de l'onde P : on mentionne le plus souvent sa négativité en V1, ce qui traduirait une rétro-déviation du vecteur d'activation auriculaire (Tourniaire). Master prouve trois fois une onde P pulmonaire. Wegmann trouve l'onde P bifide en D 2 et D 3 dans un tiers des cas.

... / ...

- Le complexe QRS est crocheté plus d'une fois sur deux (Wegmann). Son dessin montre souvent une image de bloc de branche droite complet ou incomplet.

Tourniaire	sur 26	enregistrements	la	mentionne	5 fois,
Landtmann	sur 70	"	"	"	41 fois,
Faivre	sur 29	"	"	"	6 fois,
Botelho	sur 13	"	"	"	5 fois.

- Le segment ST, l'onde T ont été décrits avec des altérations très variables ; T serait notamment négatif en dérivations précordiales droites.

- Enfin, la comparaison des enregistrements en dérivations précordiales montre très habituellement un déplacement de la zone transitionnelle vers la gauche.

A quoi ces perturbations sont-elles imputables ? Cette question que se posent les électrocardiologistes, n'a pas encore reçu de réponse formelle, malgré les nombreux travaux qu'ils lui ont déjà consacrés.

Tous voudraient pouvoir dire que le déplacement mécanique est le responsable commun. Cette explication paraît suffisante en effet chaque fois que les troubles disparaissent après intervention correctrice.

Mais tel n'est pas toujours le cas. Certains évoquent la possibilité de lésions organiques, consécutives à une compression trop longtemps exercée par la saillie interne du plastron, notamment à la face antérieur du ventricule droit où certaines autopsies ont trouvé des marques anormales sur l'épicarde, ou au niveau de la crête supra-ventriculaire (hypothèse de Kossmann, de Carouso cité par Faivre, de Tourniaire).

... / ...

Dans l'ensemble, les perturbations électriques seraient dues à la position du coeur quand celui-ci est déporté à gauche ; elles seraient éventuellement dues à des lésions du tissu myocardique et nodal dans les cas où le coeur est pincé entre sternum et rachis. Bien que satisfaisante pour l'esprit, ces conclusions doivent être acceptées avec prudence et demandent encore confirmation.

Parmi nos cas, nous avons retrouvé les troubles signalés par les autres auteurs :

- ainsi l'axe électrique était quatre fois dévié à droite, mais quatre fois aussi dévié à gauche.
- nous avons observé trois fois une onde P négative en V1, une fois cet accident était diphasique dans la même dérivation.
- cinq fois sur douze, notre tracé évoquait un bloc de branche droite incomplet.
- enfin, une de nos malades (obs. 2) présentait inconstamment, avec un espace PQ un peu court (12/100 de sec.), des ondes T négatives et acuminées en D3 et AVF, qui nous ont fait parler de syndrome de Wolf-Parkinson-White. Nous apportons cette constatation sans essayer de l'interpréter, il peut s'agir d'une simple coïncidence.

VI. Le coeur du thorax en entonnoir vu par le cathétérisme cardiaque droit.

Il est peu d'auteurs encore qui aient pratiqué de longues séries de cathétérismes cardiaques pour thorax en entonnoir. Becker cite pourtant l'expérience de Brewer (60 cas sans anomalie notable), de Fabricius (22 cas) ; ajoutons-y encore 10 cas de Tourniaire, sans tenir compte des résultats isolés

... / ...

de quelques autres, et constatons que les perturbations ici sont rares, contrairement à ce qui se passe dans les domaines radiologiques et électriques (tableau 3).

Tableau 3.

Auteurs	Nombre de cas	Cas normaux	Augm. pr. OD	Augm. pr. OD + VD	Plateau diastol. ventric.
BREWER	60	60	--	--	--
FABRICIUS	22	17	3	1	1
TOURNIAIRE	10	6	1	2	1

Les modifications rencontrées revêtent essentiellement trois types différents :

- un gradient de pression entre oreillette droite et ventricule droit (par augmentation de la pression dans l'oreillette droite : OD) : on l'interprète comme la conséquence d'une sténose tricuspidienne extrinsèque (compression).

- un gradient de pression entre ventricule droit et artère pulmonaire (par augmentation des pressions dans l'oreillette et le ventricule droits : OD + VD) : on voit là la traduction d'une sténose extrinsèque de l'infundibulum pulmonaire, soit par compression, soit par torsion ; il y aurait là matière à expliquer certains souffles systoliques dont nous avons parlé plus haut ; l'un des deux malades de Tourniaire entrant dans cette catégorie présentait un tel souffle.

... / ...

- enfin un tracé homologue de ce que l'on observe dans les péricardites constrictives, caractérisé par l'existence d'un plateau diastolique ventriculaire : ce tracé correspond sans nul doute aux cas où le coeur est pincé entre sternum et vertèbres.

Par ailleurs, Tourniaire mesurant huit fois la pression capillaire, et la trouvant sept fois normale, pense pouvoir en déduire que les cavités gauches ne sont pas affectées. Le cathétérisme permet encore de mesurer le débit cardiaque ou, mieux, l'index cardiaque : Tourniaire l'a fait neuf fois et a obtenu six fois un résultat normal, une fois une valeur très diminuée ; cet index cardiaque (rapport du débit cardiaque à la surface corporelle) était également très diminué chez le malade de Ravitch, malade qui présentait des signes d'insuffisance cardio-pulmonaire grave ayant entraîné l'alitement.

Toutes ces perturbations hémodynamiques ont été décrites au repos. Il va sans dire que les mêmes mesures faites à l'effort (il en est peu de cas publiés) mettraient en évidence des troubles plus discrets.

Nous avons pratiqué un seul cathétérisme cardiaque, chez un adulte dont nous narrerons l'histoire plus loin (obs. 20, Sch.J.) : il nous a donné un tracé entièrement normal, au repos comme à l'effort.

VII. Le coeur du thorax en entonnoir à la lumière de l'angiocardiographie.

Cet examen a été rarement pratiqué et ne semble pas devoir apporter beaucoup au tableau de l'affection.

... / ...

Dorner a constaté un élargissement de l'oreillette et du ventricule droitsavec distorsion de l'anneau tricuspidien prolongée d'une flaque opaque dans l'oreillette. Becker rapporte sans préciser de nom d'auteur la constatation d'encoches sur le profil antérieur du coeur au niveau de la dépression sternale.

Pour clore ce chapitre du retentissement cardiaque du thorax en entonnoir, nous emprunterons encore à Tourniaire une synthèse qui paraît fort logique.

- Ou bien, malgré la dépression sternale, la réduction de l'espace sterno-vertébral est modéré : le coeur reste inséré dans l'espace sterno-rachidien ; il n'est ni éjecté, ni comprimé ; sa morphologie et l'ECG sont peu ou ne sont pas modifiés, l'hémodynamique est normale.

- Ou bien la dépression sternale réduit notablement l'espace sterno-rachidien : le coeur est alors éjecté ou comprimé.

* s'il est éjecté, il échappe à l'étreinte en se déplaçant vers la gauche, et en effectuant une rotation horaire autour de son axe longitudinal : modifications radiologiques et électriques sont alors majeures, l'hémodynamique demeure normale. (cas habituels).

* s'il reste comprimé par la pince sterno-vertébrale, modifications radiologiques et électriques persistent, souvent plus discrètes, cependant que l'hémodynamique est perturbée de façon variable suivant le

... / ...

siège et l'importance de la compression.
(ce sont les cas les plus rares).

TROUBLES RESPIRATOIRES DU THORAX EN ENTONNOIR

Moins importants, moins constants dans leurs manifestations, les troubles respiratoires qui peuvent accompagner le thorax en entonnoir méritent pourtant, eux aussi, d'être pris en considération.

I. Manifestations cliniques.

Les anciens auteurs ne s'y sont pas trompés, bien qu'ils aient d'abord mis l'accent - ainsi que nous l'avons déjà dit - sur une prédisposition à la tuberculose pulmonaire. A l'époque où la tuberculose portait encore le masque d'une maladie quasiment incurable, il était naturel que son importance fût hypertrophiée. De nos jours, on ne croit plus à cette prédisposition.

Il apparaît par contre à tous les auteurs que les petits accidents infectieux bronchiques sont monnaie courante chez les sujets porteurs d'un thorax en entonnoir. Nos observations 5 et 8 en portent témoignage. Il s'agit d'épisodes fébriles à répétition, accompagnés d'une toux persistante, au cours desquels l'examen clinique reconnaît facilement des foyers de râles humides, plus spécialement au niveau des bases pulmonaires. De gravité atténuée, ces incidents inquiètent surtout par leur répétition.

On a voulu voir à leur origine des bronchectasies primitives. C'était le cas d'un malade de Ravitch, et les mani-

... / ...

festations en étaient telles que le plan opératoire chez ce malade prévoyait dans un premier temps la cure de l'entonnoir et ensuite une lobectomie inférieure droite. Ce cas mis à part, nous n'avons pas rencontré ailleurs d'arguments péremptoires, bronchogrammes notamment, en faveur de dilatations des bronches.

On ne peut nier que ces épisodes infectieux bronchiques récidivants puissent avoir un rapport avec une hypoventilation de certains territoires pulmonaires, limités dans leur expansion inspiratoire par la rigidité du plastron sterno-chondral ; les régions antérieures et inférieures des poumons seraient particulièrement exposées à cette hypoventilation favorisant la stase des sécrétions et la surinfection. Il n'est pas interdit de penser en outre que la répétition anormale de tels incidents est susceptible d'aboutir, à longue échéance, à des lésions bronchiques finalement irréversibles, et à des dilatations des bronches, cette fois secondaires aux phénomènes infectieux.

II. Tests paracliniques.

a) les travaux récents, mettant à profit les méthodes instrumentales d'analyse fonctionnelle respiratoire, ont tenté d'apporter dans ce domaine quelques précisions chiffrées.

Ravitch le premier, chez un malade examiné au stade d'insuffisance cardio-respiratoire, rapporte une capacité vitale (CV) normale ; son chiffre de ventilation maxima minute (VMM), 115 litres, peut paraître suffisant, mais l'auteur est frappé par le fait que l'intervention correctrice, qui transforme d'ailleurs l'état clinique, porte ce même chiffre à 145 litres.

... / ...

Brown étudie 11 malades, et note chez 9 d'entre eux une diminution de la VMM qui peut atteindre 50 % de la valeur normale ; l'intervention apporte régulièrement un accroissement voisin de 30 %. CHIN exprime des constations identiques. HANSEN également, à propos de quatre cas à forte symptomatologie fonctionnelle, signale des gains significatifs après intervention, portant sur la CV et la VMM.

Les constatations de Tourniaire à propos de six cas sont du même ordre, retrouvant habituellement une CV abaissée (entre 85 et 46 %), une diminution de la VMM. Le coefficient de Tiffeneau, qui exprime le rapport entre le volume expiratoire maximum par seconde (VEMS) et la CV, est toujours normal. La consommation d'oxygène n'est pas perturbée. Enfin, les épreuves d'effort sont normales cinq fois sur six.

Quelques dosages des gaz du sang ont été pratiqués, ils n'ont pas amélioré nos connaissances (Fabricius, Welch).

b) Nous avons de notre côté pratiqué quelques épreuves fonctionnelles respiratoires dont les résultats figurent dans le tableau ci-après.

... / ...

Tableau 4.

	Obs. 2	Obs. 6	Obs. 7	Obs. 8	Obs. 9	Obs. 10	Obs. 11
CV	67	84	106	95	96	118	95
VMM		78	94	102	96	118	87
Tiffeneau		86	73	88	75	85	82
CI	67	62	61	65	63	66	66

Dans ce tableau :

la capacité vitale (CV) est exprimée en pourcentage des valeurs moyennes données par Ferris à partir de mesures faites chez de jeunes Américains d'âges différents ; ses chiffres de référence sont rapportés à la surface corporelle.

la ventilation maxima minute (VMM) est exprimée également en pourcentage des valeurs normales données par Ferris en fonction de la surface corporelle.

le coefficient de Tiffeneau exprime en pourcentage le rapport entre volume expiratoire maximum par seconde (VEMS) et la capacité vitale (CV).

Enfin, nous avons calculé la capacité inspiratoire (CI) c'est-à-dire la somme du volume courant et du volume de réserve inspiratoire ; nous avons exprimé cette CI en pourcentage de la CV ; les valeurs normales de la CI vont de 70 à 75 %.

... / ...

Ce tableau nous apporte trois constatations intéressantes :

- la CV n'est abaissée qu'une fois chez la malade de l'obs. 2 qui présentait une légère cyanose. Les autres chiffres de CV et la VMM ne sont jamais perturbés.

- nous trouvons dans deux circonstances un coefficient de Tiffeneau notablement abaissé (Obs. 7 et 9) ; or une au moins des observations correspondantes comporte la mention de bronchites fréquentes. Il est possible que, dans ce cas, il existe déjà une altération consécutive de l'elasticité bronchique normale, qui gêne et ralentit l'expiration. Dans les autres cas, le coefficient de Tiffeneau respecté atteste que la cinétique respiratoire n'est pas perturbée par l'existence du thorax en entonnoir, et que le diaphragme notamment garde toute son efficacité.

- la dernière constatation intéressante concerne la capacité inspiratoire, dont les auteurs ne parlent pas. Cette CI, représentant normalement 70 à 75 % de la CV, est dans tous nos cas inférieurs à 67 %. Cela peut signifier que la présence de l'entonnoir thoracique ampute en quelque sorte le volume de réserve inspiratoire (puisque le volume courant, lui, n'est pas touche). Cette amputation concorde avec la limitation fréquente de la capacité d'effort qui existe cliniquement.

c) De toutes manières, il convient de n'interprèter ces tests fonctionnels qu'avec certaines réserves. En effet, l'utilisation d'un appareillage volumineux et impressionnant ne convient guère à ces enfants jeunes dont la coopération n'est peut-être pas aussi satisfaisante qu'il serait souhaitable.

... / ...

De plus les résultats sont comparés pour interprétation à des normes elles-mêmes assez critiquables pour les mêmes raisons. Les valeurs-tests de Ferris avec lesquelles nous avons confronté nos chiffres sont présentées sous forme de résultats moyens, mais l'auteur donne de part et d'autre de ces moyennes des limites extrêmes variant du simple au double, entre lesquelles tout résultat ne peut être considéré avec certitude comme anormal ...

Aussi pensons-nous en définitive que les épreuves fonctionnelles respiratoires n'autorisent pas encore, dans l'état actuel de nos connaissances, des conclusions fermes.

TROUBLES GENERAUX DU THORAX EN ENTONNOIR.

Il nous reste à envisager rapidement quelques derniers symptômes qui accompagnent encore le thorax en entonnoir.

I. Tous les auteurs ont été frappés par l'aspect souvent chétif, malingre de ces petits patients, comparés aux enfants du même âge. Nos constatations à ce sujet vont dans le même sens.

Cette hypotrophie est-elle constitutionnelle ? Est-elle consécutive à un déficit respiratoire chronique ? Le fait que l'intervention est souvent suivie d'une flambée de croissance milite en faveur de la seconde hypothèse. Les parents de nos petits opérés confirment en général que les mois suivant la correction chirurgicale sont marqués par des gains de taille et de poids étonnants.

... / ...

II. Enfin le retentissement sur le psychisme d'une dépression thoracique est loin d'être négligeable.

Les enfants sont réputés cruels dans leur innocence et le prouvent ici. Le petit garçon porteur d'un entonnoir thoracique est souvent l'objet de quolibets et de sarcasmes de la part de ses camarades. Il ne tarde pas à en être affecté, et le résultat se manifeste par un comportement caractéristique. L'enfant s'enferme dans un monde dont seront exclus non seulement les exercices violents qui le font peiner, mais aussi toutes les occasions de se déshabiller et de s'exposer aux moqueries. Piscines et stades lui sont donc interdits, et cela ne va pas sans inconvénients à une époque où l'on tente heureusement de remettre en honneur des champs d'action bénéfiques. C'est un inconvénient mineur avant la puberté, mais il risque de créer plus tard un solide complexe d'infériorité.

L'un des deux adolescents que nous avons opérés, revu récemment, ne nous a-t-il pas dit dès nos premières questions, avec un franc sourire : "enfin maintenant, je peux (aussi) me mettre torse nu". S'il n'est sûrement pas nécessaire d'exhiber une anatomie sans défaut pour vivre honorablement, il est sûrement appréciable de n'avoir pas à la cacher.

Cette conséquence psychique du thorax en entonnoir atteint les garçons, elle atteint peut-être davantage les fillettes et les jeunes filles : celles-ci consultent souvent encore pour leur dystrophie entre 20 et 30 ans, alors que les hommes à cet âge, hormis les cas de troubles fonctionnels, semblent avoir pris la mesure d'une tare qu'ils commencent à négliger.

... / ...

CONCLUSION DE L'ETUDE CLINIQUE DU THORAX EN ENTONNOIR ET INDICATION THERAPEUTIQUE.

Cette étude clinique du thorax en entonnoir nous a permis de faire l'inventaire de la déformation elle-même et des troubles qu'elle entraîne, cardio-pulmonaires essentiellement.

I. En présence de cette déformation, l'indication thérapeutique, rarement dictée par la nécessité, suscite parfois encore de longues discussions.

Lorsque des parents, soucieux de la santé de leur enfant, viennent demande une correction - fût-elle chirurgicale - ils tendent en quelque sorte la perche au médecin qui, seul, hésiterait peut-être à proposer une opération pour de simples raisons esthétiques. Doit-on "profiter" de cette attitude pour faire basculer la décision ? A notre avis, il n'en est pas besoin. Nous avons assez dit quelle importance revêtira un jour pour le sujet la déformation dont il est porteur. Au surplus, l'innocuité actuelle d'une intervention dont nous dirons plus loin les modalités et les précautions, et son efficacité, sont des arguments suffisants pour la proposer, même dans le cas où le préjudice est seulement esthétique. Tous les auteurs sont actuellement de cet avis.

Certains d'entre eux veulent ensuite reconnaître à l'opération une indication orthopédique. Il faudrait, pour partager leur avis, que l'intervention offrît la perspective d'une action favorable, non seulement sur la dépression thoracique, mais encore sur l'attitude rachidienne, le dos rond, la chute des épaules en avant ... Nous dirons plus tard, en analysant nos résultats, pourquoi nous n'attendons pas tant de l'intervention ;

... / ...

cependant si celle-ci est entourée d'une rééducation gymnique active et bien dirigée, l'orthopédiste trouvera lui-aussi une satisfaction, au moins partielle, de ses voeux.

Il est enfin un tableau devant lequel l'indication opératoire ne se dispute guère ; c'est celui que réalise un entonnoir thoracique accompagné de troubles cardiaques, ou respiratoires, ou cardiaques et respiratoires associés, qui lui sont directement imputables. Dans ce cas naturellement, le traitement chirurgical s'impose comme une nécessité, presque comme une urgence.

II. Hormis ce cas, quand faut-il opérer ?

Pour répondre à cette question, nous attendrons d'avoir analysé les résultats de la chirurgie. Cependant il nous faut insister ici sur l'évolutivité de l'affection. En présence d'un entonnoir sans trouble fonctionnel, on est à peu près sûr que surviendra un jour un retentissement cardiaque. Sera-t-il discret et uniquement radiologique et électrique, prendra-t-il à l'inverse les proportions d'une véritable insuffisance cardiaque ? Nul ne peut répondre à cette question. Or, tous les auteurs préfèrent opérer le thorax en entonnoir chez l'enfant, où l'inter - vention est plus simple, mieux supportée, plus assurée du succès que chez l'adulte ; il faut donc bien se résoudre à ne pas trop attendre les signes d'alarme, et à faire en quelque sorte de ce traitement chirurgical, quelquefois, un traitement prophylactique.

III. A l'appui de cette manière de voir qui se généralise de plus en plus, on peut invoquer ici quelques exemples qui montrent assez combien le thorax en entonnoir chez l'adulte, s'il est

... / ...

quelquefois bien supporté, peut aussi parfois conférer une gravité inattendue à d'autres affections thoraciques.

Ainsi Béclère décrit en 1895 un "empyème pulsatile chez un malade porteur d'un thorax en entonnoir". Il s'agit d'un épanchement pleural gauche d'origine non précisée, dont la survenue s'accompagne d'un état de malaise considérable. Les pulsations cardiaques sont violemment transmises à la paroi thoracique, et l'auteur compare son malade à un autre cas décrit antérieurement par Stokes, où les pulsations thoraciques étaient si fortes qu'elles faisaient trembler le lit tout entier. Béclère nous dit encore que "la soustraction de deux tiers du liquide a suffi pour sauver le malade". Pour expliquer l'allure dramatique de cet accident, il pense que le coeur, déplacé auparavant vers la gauche, s'est trouvé quasiment enfermé et comprimé dans cet hémithorax par l'apparition de l'épanchement qui, en l'absence d'entonnoir, l'aurait simplement refoulé à droite ; cette disposition fâcheuse entraîna "tous les symptômes d'une asystolie menaçante, à l'imitation de ce qu'on observe au cours de certains épanchements péricardiques".

Sauerbruch rapporte de son côté un accident, avec fractures de côtes à droite : l'évolution tardive en fut marquée par une décompensation impressionnante, dont fut considéré comme principal responsable un entonnoir thoracique préexistant.

Nous-même pouvons rapporter deux observations qui, sans revêtir une intensité aussi dramatique, nous semblent entrer dans le cadre de ce chapitre.

Observation 20. Sch. J., 45 ans, monteur-électricien, n'a jamais été "malade", bien qu'il soit porteur depui l'enfance - et peut-être la naissance - d'une dépression thoracique médiane,

... / ...

évoquant plus une "coupe" qu'un entonnoir. Il ne se souvient d'aucun trouble que nous puissions mettre en rapport avec sa déformation. Il y aquelques mois, il a subi une interventicn pour hernie inguinale, et à cette occasion la radiographie du thorac n'a pas montré de déplacement cardiaque notable. Comme il est habituel dans ce cas, l'ECG était pratiquement normal, le cardiologue y lisait seulement la marque d'un "coeur horizontal". En avril 1962, cet ouvrier fait une chute de plusieurs mètres et est admis avec des fractures des 5e, 6e et 7e côtes gauches entraînant une douleur et une gêne respiratoire importantes. Les suites de cet accident sont rapidement favorables, aucune autre lésion ne s'extériorise, et après une convalescence banale de quelques semaines, le travail est repris. En août 1962, trois mois et demi après le traumatisme, le malade est réadmis à la suite d'une crise d'oppression, puis de dyspnée vespérale. Cet incident reste isolé, et l'on se contente par une très courte incision de réséquer un fragment d'une des côtes fracturées qui pointe sous les téguments et les menace. Les épreuves fonctionnelles respiratoires décèlent à cette époque une CV à 78 %, une CI abaissée à 62 % de la CV. Mais la douleur encore perçue au niveau des foyers de fractures peut suffire à expliquer ces résultats.

Or ce malade nous reviendra à nouveau en novembre 1962 et en mars 1963, se plaignant toujours d'accès de dyspnée inopinés qu'il n'a jamais connus avant son accident et qui le gênent maintenant beaucoup dans son travail. Rien n'explique ces accès cliniquement, la radiographie du thorax, l'ECG sont inchangés. Les épreuves fonctionnelles respiratoires montrent une CV améliorée à 86 % (ce qui concorde avec atténuation des symptômes au niveau des foyers de fractures), mais une CI qui représente encore 62 % seulement de la CV. La cinétique costale et diaphragmatique paraissent normale, on ne peut s'empêcher de penser que cette altération persistante de la fonction respira-

... / ...

toire est en rapport avec la préexistence du thorax en entonnoir. Un cathétérisme cardiaque droit avec effort ne montre aucune modification des pressions intra-cavitaires.

Voici donc un cas de thorax en entonnoir asymptomatique, compliqué de fractures de côtes d'évolution localement simple. La survenue d'ennuis respiratoires, qu'on n'observe pas habituellement après ce type de fractures, nous incite à penser que la préexistence de la déformation thoracique a sensibilisé ce malade et est pour une part responsable de symptômes discrets certes, mais suffisamment gênants pour entraîner, à 45 ans, un changement d'emploi ou de métier.

Observation 21. Cette observation est d'un autre type et prête davantage le flanc à la critique. Nous la décrirons cependant rapidement : S.A., 34 ans, chercheur au CNRS, est hospitalisé en juin 1962 au Pavillon Laennec pour une tuberculose pulmonaire bilatérale ancienne ayant été traitée déjà par pneumothorax droit et gauche. Malgré un épisode fébrile récent et une cavité résiduelle au niveau d'un sommet, on ne trouvera pas de B.K. dans son expectoration. Ce qui prédomine chez lui, c'est une altération considérable de l'état général et un équilibre respiratoire précaire. On lui mesure une CV de 34 % par rapport à la valeur normale! D'importantes séquelles pleurales bilatérales peuvent expliquer cet état. On ne manque cependant pas d'être frappé par l'existence, sur un thorax généralement aplati, d'une importante déformation en entonnoir qui remonterait à la naissance. Le coeur est déporté à gauche. Faut-il voir, dans un chiffre de CI représentant 62 % de la CV, une conséquence du thorax en entonnoir ? Nous n'oserions l'affirmer au sein d'un tel contexte.

... / ...

Il s'agit évidemment là d'un cas très discutable, et nous ne prétendons pas, en présence de séquelles aussi importantes de tuberculose, rapporter l'insuffisance respiratoire à la déformation. Notre dessein, en racontant cette observation, est seulement d'évoquer la question que nous nous sommes posée en présence de ce malade : à un âge et dans des conditions où il n'était plus question de vouloir le réparer, cet entonnoir n'a-t-il pas encore accru les conséquences déjà graves de l'autre affection thoracique ? C'est une question à laquelle on ne peut pas répondre dans ce cas particulier.

Pensant avoir montré avec ces deux dernières observations, mais surtout avec les arguments qui les précèdent, les raisons qui justifient le traitement chirurgical du thorax en entonnoir, il nous faut maintenant en étudier en détail les modalités.

TRAITEMENT DU THORAX EN ENTONNOIR

Manuels et publications opposent au thorax en entonnoir un traitement qui doit être dans un premier temps, au moins chez l'enfant avant cinq ans, conservateur et orthopédique. A ce traitement orthopédique auquel on reconnaît souvent une efficacité très limitée, on doit dans de nombreux cas substituer un traitement chirurgical dont les modalités sont variables.

... / ...

Nous étudierons successivement ces deux méthodes, et leurs résultats globaux. Nous décrirons ensuite la technique adoptée au service de Chirurgie Thoracique de la Clinique Chirurgicale B. Enfin nous analyserons nos résultats dans les onze cas opérés suivant cette technique, avant de mettre l'accent sur certaines précautions qui nous paraissent propres à éviter les complications usuelles devenues heureusement bénignes dans les dernières années.

LE TRAITEMENT ORTHOPEDIQUE

Tout le monde en parle, peu d'auteurs le décrivent vraiment, au point qu'on peut se demander s'il est effectivement essayé dans tous les cas. Ce traitement conservateur s'applique au thorax en entonnoir de l'enfant jeune, chez lequel on peut espérer diriger la croissance à venir du squelette par des attitudes et des mouvements appropriés. C'est chez Schoberth que nous avons trouvé la meilleure synthèse à ce sujet.

Les techniques anciennes utilisaient des bandages thoraciques, avec des pelotes comprimant les parties saillantes, dans le but de les repousser vers l'intérieur. Ces méthodes n'ont plus aucun défenseur et sont considérées comme nocives, parce qu'elles apportent une gêne supplémentaire au thorax qui, spontanément, respire déjà trop peu et se décharge sur la respiration abdominale. Très anciennement prônés également, les exercices comportant l'usage du cornet à pistons et de la trompe de chasse n'ont pas gardé plu d'adeptes.

On est arrivé progressivement à cette conception qu'il faut, par l'apprentissage d'attitudes correctes et la répétition d'exercices variés, viser plusieurs buts :

... / ...

- le petit malade doit apprendre à se tenir droit et à porter ses épaules en arrière ;

- il doit s'astreindre à respirer par le nez, profondément ;

- il doit enfin renforcer sa musculature abdominale et éduquer dans le même temps ses muscles respiratoires thoraciques.

La suppression d'un éventuel obstacle rhino-pharyngé est évidemment conseillée dès que possible.

Schoberth préconise les mesures suivantes :

- jusqu'à l'âge de deux ans, l'enfant devra être installé, de jour, sur une planche à décubitus ventral ; la nuit et au moment de la sieste, il sera ccuché dans une coquille postérieure qui maintiendra, par des sangles, les cuisses et les épaules. Ces mesures ont pour but l'une ou l'autre de reporter les épaules en arrière et d'accentuer l'ampliation thoracique.

- après deux ans, il faut essayer d'obtenir de l'enfant des mouvements visant à fortifier la ceinture musculaire abdominale, et à influencer les courbures rachidiennes. C'est une entreprise qui décourage les plus patients, car l'enfant, trop jeune pour comprendre ce qu'on attend de lui, se prête mal à ces exercices.

Si l'on recourt au port d'un appareil, celui-ci ne doit jamais comporter aucun élément de constriction thoracique. Au contraire, il doit s'appuyer au rachis et, retenu par un système de sous-cuisse, permettre de tirer en arrière à la fois les épaules et la tête, comme le fait la brassière de Spitzy-Rocher.

... / ...

Enfin des exercices spirométriques, prescrits déjà par Charpard, peuvent, sans recourir aux instruments à vent, aider à développer le tonus des muscles respiratoires en apportant un élément compétitif qui amusera l'enfant.

Quelques auteurs ont rapporté de bons résultats de ce traitement (Rohmer, Schröksnadel, Maneke). Schoberth n'ose encore conclure à l'efficacité de ses méthodes, en raison d'une expérience personnelle trop courte. Néanmoins, on recueille de la confrontation des différents auteurs l'impression très nette que ce traitement est un élément mineur, donnant rarement des résultats satisfaisants. C'est pourquoi le traitement chirurgical a de plus en plus de défenseurs.

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL.

I. Contribution des METHODES D'ANESTHESIE ET DE REANIMATION à l'avancement du traitement chirurgical.

Ce qui a fait la fortune du traitement chirurgical n'est cependant pas tant la médiocrité des méthodes orthopédiques, depuis longtemps ressentie, que la mise au point relativement récente de certaines techniques parachirurgicales.

a) L'intubation trachéale. La libération du sternum et surtout des cartilages costaux conduit très près des sinus pleuraux costo-médiastinaux antérieurs, et il n'est pas toujours possible d'en éviter la blessure. Lorsque celle-ci survenait, si minime fût-elle, à l'époque d'Ombrédanne, elle était la cause d'un pneumothorax fort gênant pour la fin de l'intervention et les jours suivants. Aussi l'intubation de la trachée,

... / ...

permettant la baro-narcose, a-t-elle soulagé les chirurgiens d'un risque considérable, et cette même blessure n'est plus maintenant qu'un incident sans gravité.

b) Période post-opératoire et drainages. Parallèlement, le développement de la chirurgie pulmonaire a amené la mise au point de méthodes de drainage pleural qui permettent éventuellement, même si une cavité, même si les deux cavités pleurales ont été ouvertes, de les rendre rapidement à nouveau virtuelles. Enfin le drainage aspiratif par le vide selon Redon, appliqué à l'assèchement de l'espace de décollement rétro-sternal, est peut-être un avantage plus considérable encore ; il supprime le danger maintes fois souligné d'un hématome de cette région, susceptible de comprimer le coeur alors qu'on a cru le libérer.

Aussi ne voit-on plus jamais maintenant ces suites dramatiques qui avaient provoqué dans la statistique d'Ochsner une mortalité prohibitive de 19 %.

II. Cure chirurgicale du THORAX EN ENTONNOIR CHEZ LE TOUT PETIT.

Les auteurs qui se décident à opérer les enfants avant l'âge de deux ans, ne le font que la main forcée par des déformations importantes avec troubles fonctionnels patents. Fèvre cependant pense qu'il y aurait intérêt à pratiquer cette intervention plus couramment : remarquablement bénigne, elle éviterait en effet d'avoir à pratiquer plus tard une opération plus importante.

A la technique utilisée à cet âge reste d'abord attaché le nom de Brown (1939) ; Lester (1950), Mahoney en 1953, Naef en 1959, Becker en 1960 en rapportent également quelques cas.

... / ...

Tous ces auteurs abordent la partie inférieure du sternum par une incision médiane verticale centrée sur la région de dépression maxima. On dégage la face antérieure du bas-sternum et, de chaque côté, du dernier cartilage (qui est en fait le résultat de la fusion des 7e, 8e, 9e et 10e cartilages costaux). Après section de ces cartilages au plus près du sternum, il devient facile de séparer l'appendice xyphoïde du corps du sternum. Le doigt vérifie que plus rien ne rattache en arrière le sternum au diaphragme. D'ailleurs à ce stade, le plastron se redresse - paraît-il - spontanément. L'intervention est terminée, il ne reste plus qu'à refermer les téguments sur un drainage aspiratif placé au niveau de l'espace rétro-sternal, drainage qu'on supprimera après deux ou trois jours.

Il s'agit là d'une intervention rapide, peu choquante et, si l'on en croit ses promoteurs, efficace. Cependant peu d'autres chirurgiens s'y sont ralliés. Si l'on se reporte aux hypothèses pathogéniques, on constate que cette opération ne supprime qu'une partie seulement des facteurs inculpés, et peut-être pas les plus importants. Effectivement, ceux qui parlent de ces résultats lointains mentionnent de fréquentes récidives (jusqu'à 60 % pour Chin).

III. Les autres procédés de CURE CHIRURGICALE.

A partir de l'âge de quatre ou cinq ans, de nombreux procédés ont été proposés. Leur fortune fut diverse. Quelques auteurs pratiquent des résections chondro-sternales étendues ; la plupart propose des sterno-chondro-plasties, avec ou sans suspension externe (traction trans-cutanée) ; quelques uns enfin pratiquent un retournement du plastron sterno-chondral. Nous en aborderons l'étude dans cet ordre.

... / ...

a) Les résections chondro-sternales. Inaugurées par Sauerbruch, Lexer, Alexander, elles furent, après les années trente, abandonnées parce que trop choquantes, exposant aux blessures pleurales et laissant après elles une paroi thoracique qui n'est certes plus déprimée, mais flasque et mobile, soumise à une respiration paradoxale gênante. Ombrédanne y recourut quatre fois, puis leur préféra des techniques de plastie.

Plus récemment pourtant, O? Monod y reste fidèle (1952) : par incision médiane, il dégage le plastron sterno-chondral et en pratique la libération dans un plan sous-périosté et sous-périchondral : c'est le temps délicat de l'intervention. Après séparation de l'articulation sterno-xyphoïdienne, chondrotomies aux limites de la déformation, et section du sternum à hauteur du 3e espace intercostal, le plastron est enlevé. Muscles triangulaires du sternum et vaisseaux mammaires internes ont été ménagés. Les espaces intercostaux et les lambeaux de périchondre et de périoste sont alors suturés pour réaliser un plan qui guidera l'ossification d'un nouveau plastron non déprimé. L'auteur décrit ce plan, après suture, comme réalisant un réseau en toile d'araignée, à claire-voie, et emploie le terme de "ravaudage" qui dit bien l'imperfection de ce temps. Les résultats seraient cependant bons, avec des suites simples et un excellent résultat fonctionnel et esthétique.

Brewer utilise une technique identique, ramenant encore par-dessus ce plan périosto-périchondral, autant qu'il le peut, les muscles pectoraux.

b) Les plasties sterno-chondrales avec traction transcutanée. Après Sauerbrucj, Nissen, Mathieu, on retrouve essentiellement les noms d'Ombrédanne et de Garnier dans la mise au

... / ...

au point de ces techniques. Ces deux auteurs pratiquèrent d'abord une intervention en un temps : Sternotomie transversale au bord supérieur de l'entonnoir, sternotomie longitudinale du fragment inférieur du sternum qui facilite son relèvement, chondrotomies (ou costotomies) aux limites latérales de la dépression. Le sternum ainsi immobilisé était soulevé, puis maintenu par deux ou trois fils métalliques passant en anses au-dessous de lui. Ensuite ces fils, traversant les téguments de part et d'autre de la suture cutanée, étaientamarrés à un bâti métallique pré-sternal, lui-même fixé sur un plâtre thoracique bi-valve confectionné à l'avance. Ce plâtre était fenêtré en regard de la zone opératoire pour en permettre la surveillance. La traction par fils métalliques était maintenue entre trente et quarante jours (intervention d'Ombrédanne, lère manière, figure 6).

En raison de plusieurs accidents mortels qui suivirent ce type d'observation (quatre sur quatorze !), probablement consécutifs à des blessures pleurales méconnues, les mêmes auteurs préconisèrent bientôt une intervention en deux temps : ils procédaient alors à une résection partielle des cartilages costaux d'un seul côté ; puis, six ou huit jours plus tard, par la même incision, ils pratiquaient le même geste de l'autre côté, accompagné d'une sternotomie transversale partielle facilitant le redressement du sternum (intervention d'Ombrédanne, 2ème manière, figures 7 et 8). Le sternum était alors maintenu relevé, non plus par des fils, mais par une pince astucieusement conçue, dont l'articulation faite de deux parallélogrammes juxtaposés provoquait, lors de toute traction, vers le haut, un resserrement transversal des mâchoires (figure 9).

Garnier fait encore état de cette technique en 1950, Faugeron l'applique une fois en 1955.

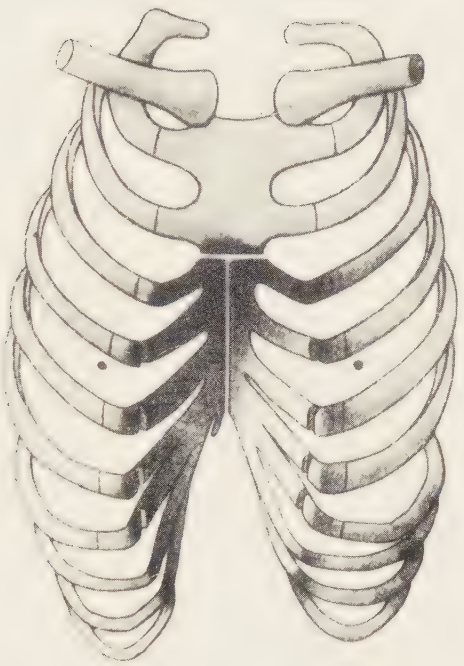


Fig. 6 — INTERVENTION D' OMBREDANNE, PREMIÈRE MANIÈRE.
(D'APRÈS GARNIER)

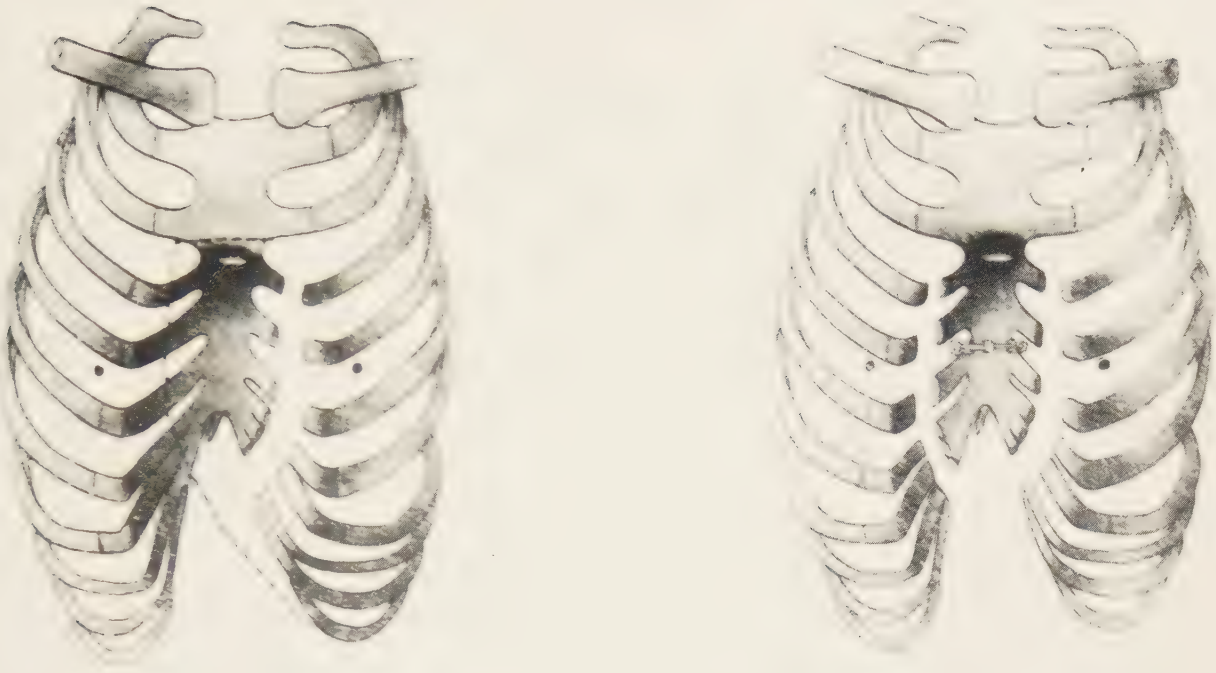


FIG. 7 ET 8 — INTERVENTION D' OMBREDANNE DEUXIÈME MANIÈRE. 1ER ET 2ÈME TEMPS; EN POINTILLÉ, LE TRACÉ DE L' INCISION CUTANÉE. (D'APRÈS GARNIER)

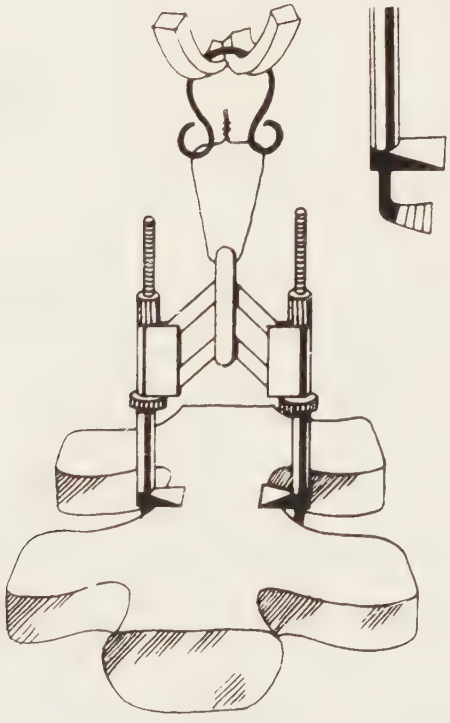


FIG. 9 — LA PINCE DE GARNIER POUR MAINTENIR LE RELÈVEMENT STERNAL. (D'APRÈS GARNIER)

Si nous la décrivons en détail, c'est un peu par souci de compenser une tendance moderne qui attribue les techniques actuelles presqu'exclusivement aux auteurs américains. Ceux-ci ont en fait perfectionné ou redécouvert des techniques qui existaient déjà. Avec la garantie que leur apportaient les progrès de l'anesthésie, ils ont pu revenir à l'intervention en un seul temps. Brown, Ravitch, Lester opérèrent en effet leurs premiers malades en utilisant encore la suspension externe. Schoberth en 1961 recourt à un système identique.

En 1961 encore, Dafoë rapporte près d'une centaine de cas où la plastie est sensiblement identique ; les fils métalliques ne sont plus fixés à un bâti métallique, mais enroulés autour de baguettes de bois (abaisse-langue) noyées dans un plâtre.

Holderbach (1962) supprime ce plâtre, gênant pour la surveillance de la plaie et fort encombrant pour le malade, et le remplacement par un système de traction par poids et poulies soigneusement surveillé.

c) Les plasties sterno-chondrales sans traction trans-cutanées. C'est Ravitch qui, le premier, après une intervention compliquée de pleurésie purulente mortelle au dixième jour, rejette le système de traction trans-cutanée dans lequel il voit un risque inutile d'infection. Dès lors, il se limitera très grossièrement à la plastie que nous avons décrite ; les résections chondrales et une ostéotomie cunéiforme du sternum au niveau du troisième espace intercostal permettent le relèvement de ce qui reste du plastron. Au niveau de la sternotomie, deux points de soie en U rapprochent les deux tranches de la table

osseuse superficielle (figure 10). La table osseuse profonde, respectée par l'ostéotomie, sert de charnière ; parfois elle se fracture au moment du redressement, ceci ne comporte aucun inconvénient. L'auteur recommande un certain degré d'hypercorrection, qui s'effacera spontanément par la suite. Les muscles pectoraux sont enfin adossés au devant du sternum, les téguments sont suturés. Le plastron est généralement solide après un délai de trois à six semaines, pendant lequel on peut observer une légère respiration paradoxale qui n'est pas gênante.

Brunner décrit une technique un peu différente. Sans utiliser lui non plus de suspension externe, il pratique une ostéotomie longitudinale sur la partie déprimée du sternum. Il assouplit ensuite les cartilages par des chondrotomies partielles ou totales, puis il affronte les deux versants de l'entonnoir en "faîte de toit" ouvert naturellement en arrière. L'hypercorrection ainsi réalisée se régularise dans les suites.

Lester, Sutherland imité par Guillaumet, Mahoney décrivent des techniques très proches qui ont en commun la reconstruction plastique d'un plastron redressé, et l'absence de traction transcutanée.

d) Les plasties sterno-chondrales sans traction cutanée, avec contention interne. Les auteurs précédents concèdent tous à plus ou moins longue échéance un léger degré de récidive. Aussi certains, qui leur empruntèrent d'abord leurs techniques mais n'en furent pas satisfaits (Naef, Paltia, Alnor) ont-ils proposé l'utilisation de moyens de contention interne.

Ainsi Paltia, après libération du sternum, recourt à une lame métallique qui transfixie le sternum et s'appuie latéralement sur deux côtes, en s'insérant entre elles et les insertions

... /...

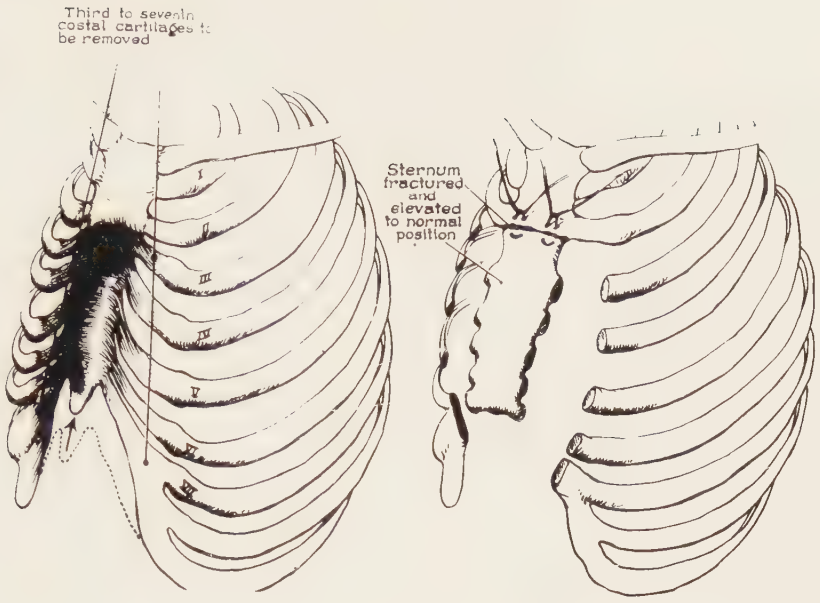
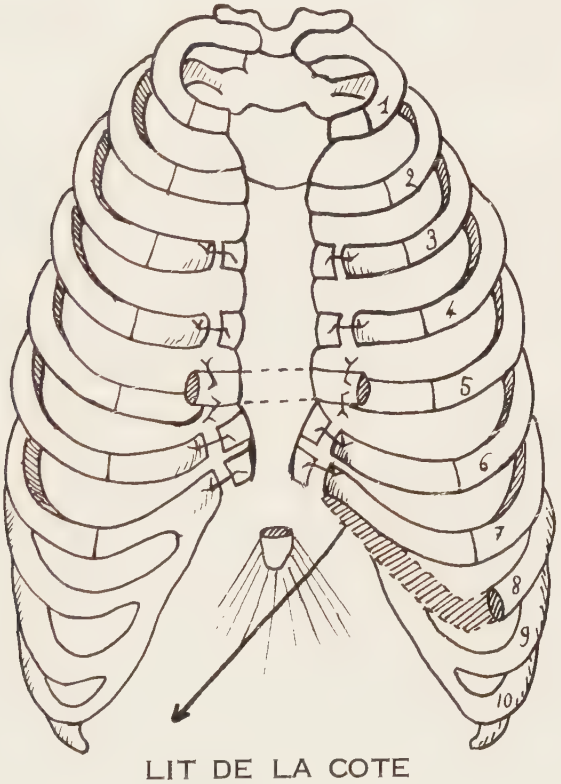


FIG. 10 STERNO-COSTO-PLASTIE DE RAVITCH.
(D'APRÈS RAVITCH)



LIT DE LA COTE
PRELEVEE POUR LA BUTEE

FIG. 11 STERNO-COSTO-PLASTIE DE NAEF
(D'APRÈS NAEF)

musculaires. Il est très satisfait de cette prothèse, qu'il doit cependant extraire par une nouvelle intervention après trois ou quatre mois.

Miscall avait eu moins de chance : utilisant pour soutenir le sternum une broche de Kirschner placée transversalement, il vit une fois cette broche se déplacer au septième mois et provoquer un hémopéricarde qui n'entraîna heureusement pas de conséquence plus grave. Moyson continue encore actuellement d'utiliser une broche de Kirschner, mais les extrémités de cette broche ressortent latéralement à la peau, ce qui en permet la surveillance et plus tard, l'extraction.

En vérité les techniques, un peu différentes dans leur application, qui utilisent pour soutenir le sternum un greffon osseux ou cartilagineux, paraissent plus simples et plus logiques.

Nacf, depuis dix ans, après une courte expérience de la méthode de Ravitch pure, la modifie en prélevant, au niveau du huitième cartilage costal habituellement, un long greffon qu'il place ensuite transversalement derrière le sternum et qu'il fixe devant les extrémités des cinquièmes côtes. Les autres cartilages, réséqués à la demande, sont suturés bout à bout au catgut chromé (figurell).

Wahren, en 1950 déjà, utilisait de la même manière un greffon tibial.

Adams, en 1960, décrit une technique très proche, dans laquelle le sternum est soutenu par un greffon osseux costal conservé. Une sternotomie longitudinale partielle permet éventuellement d'aplanir un sternum en gouttière, et des ostéotomies - ou chondrotomies - cunéiformes sur les côtes - ou les cartilages - permettent de reconstituer rigoureusement un plas-

... / ...

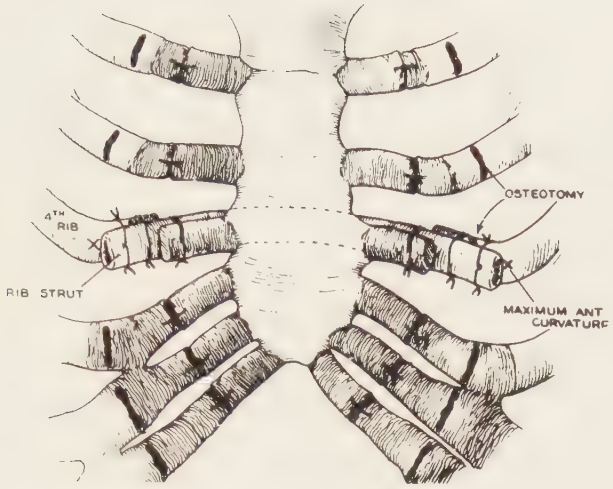


FIG. 12 OPÉRATION D' ADAMS AVEC UN GREFFON COSTAL : SCHÉMA DE LA FIXATION DU PLASTRON.

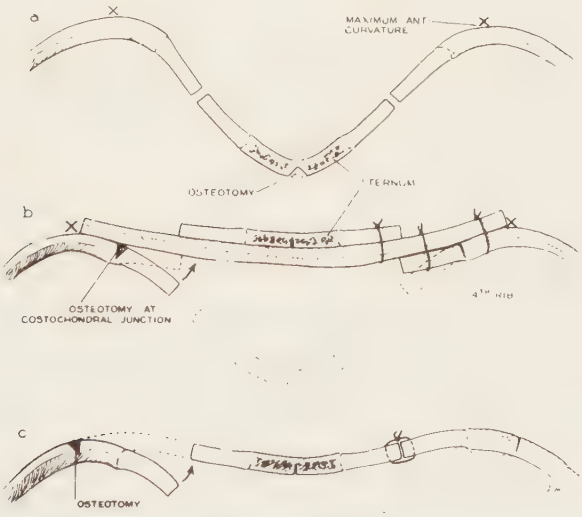


FIG. 13 MÊME INTERVENTION, COUPES SCHEMATIQUES HORIZONTALES.

A) CHONDROTOMIES LATÉRALES, STERNOTOMIE CUNÉIFORME LONGITUDINALE POSTÉRIEURE.

B) LE GREFFON COSTAL EST FIXÉ DERRIÈRE LE STERNUM, À LA FACE ANTÉRIEURE DES EXTRÉMITÉS DES QUATRIÈMES CÔTES.

C) LA PLASTIE AU NIVEAU DES AUTRES CARTILAGES COSTAUX : OSTÉOTOMIE CUNÉIFORME ÉVENTUELLE SUR L'EXTRÉMITÉ DES CÔTES CORRESPONDANTES.

tron de belle allure (figures 12 et 13).

e) Les plasties par retournement. Il reste à envisager une correction d'un type différent, que réalise un retournement de la pièce sternale réséquée. Cette technique, imaginée par Hofmeister en 1927, a été reprise en France par Judet (1954), par Jung (1956), par Santy (1959). Elle consiste, après libération du plastron sterno-chondral qu'on modèle quelque peu s'il est trop déformé, à le remettre à sa place ; mais la face antérieure en devient postérieure, la face profonde est au contraire sous les muscles et les téguments.

Nissen a eu également l'occasion de recourir à cet artifice, mais en replaçant transversalement le sternum retourné.

La pièce osseuse ainsi libérée de toute connection doit se comporter comme un greffon vrai. Les résultats de cette méthode seraient cependant bons, bien que Fèvre et Santy rapportent quelques cas où des séquestres osseux ou cartilagineux furent éliminés encore longtemps après l'intervention.

C'est pour lutter contre ce risque que Jung préconise ce qu'il appelle le retournement sternal pédiculé. Le plastron n'est plus ici complètement libéré, il reste solidaire de l'insertion des muscles grands droits de l'abdomen. Malgré la torsion qui lui est imprimée, ce pédicule conserve un apport vasculaire, et le plastron continue à se comporter en tissu vivant, comme tend à le prouver la ponction sternale : en effet, dans un cas au moins de Judet, une ponction sternale pratiquée un an après l'opération n'avait ramené aucun élément cellulaire. Enfin cet important pédicule musculaire tordu ne se traduirait, après fermeture de la plaie opératoire, par aucun relief disgracieux.

... / ...

IV. RESULTATS GLOBAUX DE CES INTERVENTIONS.
(à lexclusion del'intervention chez les tout petits).

a) Mortalité. Schoberth, additionnant les chiffres des principales statistiques publiées à ce jour, totalise six décès pour 619 interventions, soit une mortalité un peu inférieure à 1 % des cas opérés.

Encore l'analyse détaillée de ces cas retrouve-t-elle des circonstances très particulières. C'est ainsi que survint une infection pleurale grave chez Ravitch, par faute technique selon l'auteur lui-même. Chez Frey, l'existence préalable de troubles cardiaques, non améliorés par l'intervention, entraîna la mort après quelques semaines, et l'autopsie vérifia une atteinte organique du myocarde.

b) Résultats esthétiques. Ils sont consignés dans le tableau ci-après.

Leur addition traduit des résultats :

- très bons ou bons dans 87,6 % des cas
- moyens dans 5,1 % des cas
- mauvais dans 6,1 % des cas (il s'agit là de récidives franches).

La mortalité de cette série atteint 1,2 % des cas.

... / ...

Tableau 5.

Auteurs	Cas opérés	très bons ou bons	moyens	mauvais	mortal.
BROWN	7	7			
RAVITCH	9	8			1
JUDET	4	4			
JUNG	3	3			
SAUBIER	4	4			
NAEF	12	12			
SANTY	8	8			
WELCH	76	67		7	2
ADKINS	27	19	4	3	1
MAHONEY	12	10	1	1	
CHIN	21	13	4	4	
PALTIA	63	51	10	2	
HAUSMAN	51	51			
BECKER	25	23		2	
SCHOBERTH	51	47		4	
TOTAUX :	373	327	19	23	4

c) Résultats fonctionnels. Tous les auteurs s'accordent pour affirmer l'heureuse influence du traitement chirurgical sur les troubles fonctionnels. La constatation dans quelques cas d'accès post-opératoires de tachycardie n'a jamais dépassé les premières heures.

... / ...

Il n'est pas possible de traduite cette affirmation par des chiffres précis, mais on se fera une idée de la proportion de bons résultats en soulignant :

- que les bons ou très bons résultats esthétiques ont pratiquement toujours comme corollaire un excellent résultat fonctionnel ;

- que même les résultats moyens ont une heureuse influence sur ces mêmes troubles fonctionnels.

On ne s'avance donc pas trop en concluant que le résultat fonctionnel du traitement chirurgical du thorax en entonnoir est excellent dans plus de 90 % des cas.

d) Complications chirurgicales. Elles existent. Comme elles altèrent rarement le résultat lointain, elles méritent d'être étudiées séparément.

- nous ne retenons qu'à peine parmi les complications, l'ouverture per-opératoire d'une ou même des deux cavités pleurales. La baro-narcose rend cet incident inoffensif. Même si une suture atraumatique de la brèche ou des brèches n'est pas étanche, un drainage pleural post-opératoire, voire un simple siphonnage, en réduisent les conséquences à néant. Les radiographies contrôlent l'absence de pneumothorax ou d'épanchement pleural.

- Un hématome post-opératoire rétro-sternal pourrait avoir vis-à-vis du coeur des conséquences fâcheuses. Aucun auteur n'en signale plus depuis l'utilisation systématique du drainage aspiratif par le vide de cet espace.

... / ...

- Le risque majeur de l'intervention demeure le danger infectieux. Paltia et Holderbach ont observé respectivement sept et trois cas d'infections heureusement superficielles (des deux auteurs utilisent des techniques à traction transcutanée). Rappelons encore le cas mortel de Ravitch, où l'inoculation de la plèvre s'est produite à partir d'une infection de la plaie opératoire.

Tant que l'infection reste superficielle, elle ne comporte aucun élément de gravité. Si elle aboutit par contre à une ostéite ou à une chondrite, les suites seront davantage troublées ; même dans ces cas, le résultat tardif n'est pas forcément compromis.

- Beaucoup d'auteurs ont signalé pendant quelques jours un suintement séreux, soit à l'endroit de la plaie, soit par le drain aspiratif. Sans aucune conséquence, cet incident est peut-être en rapport avec la nature propre du tissu cartilagineux.

- Rappelons aussi que les interventions de retournement sont parfois suivies tardivement d'élimination de séquestres cartilagineux ou osseux ; ce phénomène serait la conséquence d'une nécrose ischémique. Il ne nuit pas non plus à la qualité finale du résultat.

- Enfin la survenue de chéloïdes au niveau de la cicatrice cutanée n'est pas exceptionnelle. La fréquence d'une cicatrisation chéloïdienne dans la région pré-sternale a été signalée depuis longtemps. Nous en avons observé plusieurs cas dont nous reparlerons en commentant nos résultats.

... / ...

Ainsi il semble bien que les techniques actuellement proposées pour le traitement du thorax en entonnoir apportent, au prix d'un risque minime, d'excellents résultats, tant sur le plan esthétique que sur le plan fonctionnel.

TECHNIQUE ET RESULTATS DU SERVICE

Pour achever l'étude de cette affection, nous apportons ici la technique que nous avons vu appliquer chez nos onze premiers malades, et les résultats que nous avons observés.

I. Technique du service.

La technique adoptée est celle de Ravitch modifiée par Naef, c'est-à-dire une sterno-chondro-plastie sans suspension externe trans-cutanée, avec contention du sternum relevé par un greffon cartilagineux costal. Les grandes lignes de cette technique ont été déjà énoncées. Nous nous contenterons d'insister encore sur quelques points particuliers.

a) Anesthésie. Il va sans dire que l'intervention se déroule sous anesthésie générale et que l'anesthésiste a pour premier soin, dès que le malade dort, de mettre en place une sonde d'intubation trachéale.

b) Incision cutanée. Avant même le coup de bistouri initial, le chirurgien rencontre un premier problème technique : incision longitudinale médiane ou incision transversale ? On ne pratique plus en effet certaines incisions curvilignes qui réalisaient un volet cutanée à charnière et garantissaient un excellent jour sur le plastron sterno-chondral, mais étaient

souvent sanctionnées par un petit sphacèle cutané marginal.

L'incision transversale est utilisée par quelques chirurgiens, au nombre desquels Paltia, Becker, Santy (qui incise d'une région axillaire à l'autre !). Ravitch, Schoberth la préfèrent également chez les filles, dans le but d'éviter une cicatrice esthétiquement gênante : ils incisent alors dans le sillon - ou plus souvent à la place présumée du sillon - sous-mammaire, de part et d'autre de la ligne médiane, ces duex incisions étant raccordées par un segment transversal médian. Santy pense que l'incision transversale expose à des déboires moindres s'il doit survenir une suppuration.

N'ayant, sauf en un cas, opéré que des garçons, nous avons comme la majorité des auteurs donné la préférence à l'incision longitudinale médiane. Elle donne un meilleur jour sur la dépression, dont le grand axe est lui même vertical, et elle répond davantage aux règles générales de la chirurgie de la peau, qui veulent qu'on incise toujours dans le sens des lignes de tension.

c) La plastie. Nous commencons habituellement par libérer à la rugine le plastron de ses insertions musculaires ; ensuite nous pratiquons des résections chondrales sur quatre ou cinq paires de cartilages costaux (de la septième à la quatrième ou parfois à la troisième), résections dont l'étendue est fonction de l'intensité de la déformation et de sa profondeur ; l'importance de ces résections diminue de bas en haut. La désarticulation sterno-xyphoïdienne est ensuite un geste facile. A ce point de l'intervention, le sternum se redresse parfois spontanément, et sa face postérieure se décolle facilement, éventuellement avec l'aide d'un tampon monté manié avec douceur. Nous n'avons pas eu d'ennui d'hémostase à ce niveau, mais c'est

un point auquel il faut toujours veiller, en raison de la proximité des vaisseaux mammaires internes. Si cela s'avère nécessaire, nous pratiquons ensuite une ostéotomie transversale du sternum, cunéiforme à base antérieure, respectant la table postérieure de l'os ; cette ostéotomie, dont le siège doit correspondre à la limite supérieure de l'entonnoir, est en général réalisée à la hauteur du troisième espace intercostal, parfois un peu plus haut. Une seule fois, nous avons pratiqué en outre une ostéotomie longitudinale comme Adams le préconise, dans le but d'aplanir le sternum déformé en gouttière selon son grand axe. Le greffon de soutien, prélevé de préférence aux dépens du huitième cartilage costal droit et de la côte correspondante, est placé ensuite sous le sternum et fixé soigneusement aux extrémités de la cinquième ou de la sixième côte de chaque côté : la solidité de ce montage nous paraît importante pour le maintien de la correction. Les autres cartilages sont suturés bout à bout au catgut chromé.

Enfin, nous nous sommes attachés chez nos derniers malades à deux précautions complémentaires. Nous amarrons maintenant soigneusement l'appendice xyphoïde à l'extrémité des muscles droits abdominaux à la faxe postérieure de l'extrémité basse du sternum et du rebord chondral reconstitué. Cette précaution, recommandée par Sanger, ferme vers le bas le médiastin et contribue à maintenir la position antérieure du sternum. D'autre part, sur le plastron réparé, nous nous efforçons d'adosser les muscles grands pectoraux sur la ligne médiane ; ce couple de muscles souvent peu développés n'est pas toujours facile à réunir ainsi.

d) Fermeture et drainage. Un drain de polythène, porteur d'une série d'orifices latéraux, a été mis en place en temps utile dans l'espace rétro-sternal : c'est un point fondamental

... / ...

de la technique, il élimine la seule complication dangereuse possible de l'intervention, l'hématome rétro-sternal. Si la plèvre a souffert d'un instrument trop entreprenant, il peut être bon également d'y placer un autre drain du même type. Il ne reste plus alors qu'à suturer les téguments en deux plans, les drains destinés à l'aspiration traversant comme toujours la peau à distance de la suture, à travers des orifices où ils sont entraînés à flottement dur par une aiguille adéquate. On applique un pansement élastique banal, et le ou les flacons à vide sont alors seulement adaptés au drain (ou aux drains).

Holderbach insiste sur l'utilité de fermer la peau au moyen d'agrafes métalliques qu'il laisse en place quatre jours et remplace ensuite pour la même durée par une nouvelle série d'agrafes placées dans l'intervalle des premières. Cette précaution ne nous paraît pas indispensable et nous suturons la peau comme en n'importe quelle autre région du corps, par des points séparés de nylon que nous supprimons entre le septième et le dixième jour.

Hormis la gymnastique dont nous reparlerons, il faut encore veiller, pendant la période post-opératoire au renouvellement bi- ou tri-quotidien des flacons à vide.

Nous partageons l'opinion de la majorité des auteurs qui réfutent actuellement la traction trans-cutanée comme un facteur possible d'infection exogène pos-opératoire. Nous ne pensons pas non plus qu'il soit nécessaire de recourir à une prothèse interne métallique, dont l'extraction commande une nouvelle intervention. Nous n'avons pas d'opinion enfin sur la possibilité d'utilisation de greffons osseux lyophilisés : à priori, ce matériel doit pouvoir être utilisé, sous réserve

... / ...

que les greffons ne risquent pas, dans cette cage soumise au perpétuel va-et-vient respiratoire, de se casser avant la consolidation du plastron.

II. Suite des observations rapportées au début de l'étude clinique de l'affection.

Observation 1. M.F., 5 ans, opéré le 15.5.1957. Incident per-opératoire : petite brèche pleurale droite, sans suites. Suites simples, sortie en bon état générale et locale le troizième jour. Réadmis le vingt-et-unième jour pour un syndrome fébrile accompagnant une petite suppuration de la plaie opératoire (streptocoque hémolytique). Cette suppuration reste superficielle et cesse après trois semaines. Bon résultat esthétique immédiat. Nous n'avons pas pu revoir ce malade récemment.

Observation 2. H.N., 7 ans, opérée le 6.3.1959. Pas d'incident per-opératoire. Suintement séreux pendant quatre semaines au niveau de la cicatrice, bactériologiquement stérile, sans fièvre. Sortie au dix-huitième jour : bon résultat esthétique. Après l'intervention, croissance spectaculaire, disparition de la dyspnée d'effort, de la cyanose et des bronchiques antérieures. Revue quatre ans plus tard : le résultat fonctionnel s'est maintenu excellent, malgré une reproduction partielle de la déformation qui doit faire considérer le résultat esthétique comme médiocre.

Observation 3. W. J.D., 5 ans, opéré le 26.5.1959. Intervention habituelle, suites simples, sortie au vingt-troisième jour avec un bon résultat esthétique. Par la suite l'enfant ne se plaint plus d'être, comme avant, "toujours fatigué".

... / ...

Revu trois ans et neuf mois après l'intervention : Ici encore la déformation s'est reproduite partiellement : résultat esthétique médiocre. Radiologiquement le coeur est encore à gauche et la colonne reste raide, l'ECG montre toujours un BBDI.

Observation 4. P.J., 7 ans, opéré le 23.11.1959. Blessure pleurale droite per-opératoire ; un pneumothrax devra être exsufflé le lendemain. Cet opéré présentera pendant dix jours une température entre 38 et 39° que n'expliquera pas l'évolution locale absolument satisfaisante. Sortie au seizième jour. Revue trois et quatre mois plus tard : le résultat morphologique est bon, aucune récidive, mais le thorax reste généralement aplati, et la forme curieuse de la colonne vertébrale, (lordose dorsale) sur laquelle nous avons insisté déjà, n'a pas été influencée par l'intervention. Cette anomalie explique que l'espace sterno-vertébral ne soit pas redevenu assez large pour permettre le retour du coeur à une position médiane normale. A l'ECG persistance d'un BBDI discret. Aucune signe fonctionnel.

Observation 5. D.Ph., 4 ans, opéré le 18.5.1960. Opération et suites simples, sortie le dixième jour. Revu trois ans plus tard : le résultat morphologique se maintient excellent, le thorax reste un peu plat. L'auscultation du coeur est négative (on aurait jadis entendu un souffle).

Observation 6. M.A., 7 ans, opéré le 26.8.1960. Intervention habituelle, suites simples, sortant le treizième jour. On décide de réintervenir en août 1962 pour exciser une cicatrice chéloïdienne et pour retoucher une discrète récidive au niveau de l'extrémité inférieure du sternum (résultat médiocre). La difficulté opératoire liée au remaniement de la région rend impossible une plastie du type courant, et on procède

... / ...

à un retournement de la partie déprimée. Une suppuration s'installe alors, qui ne cèdera qu'à une troisième intervention, en novembre 1962 : curetage et élimination d'un séquestre. Revu, trois mois plus tard, l'enfant va bien. La plaie a cette fois cicatricé rapidement mais au prix d'un aspect à nouveau chéloïdien. On palpe sur la ligne médiane une perte de substance osseuse très mince, de quelques centimètres de haut, qui se comblera sans nul doute rapidement. Les signes initiaux de rotation cardiaque (ECG) ont pratiquement disparu.

Observation 7. S. Ph., 7 ans, opéré le 30.8.1960. Intervention et suites simples, sortie le treizième jour. Revu deux ans et cinq mois plus tard : reproduction partielle de la déformation, résultat moyen.

Observation 8. H.R., 16 ans, opéré le 6.12.1960. Intervention habituelle. Suites simples, petit suintement séreux stérile pendant quelques semaines. Nous n'avons pas revu ce malade récemment.

Observation 9. R.J., 8 ans, opéré le 26.7.1962. Intervention habituelle, suites simples hormis le même suintement séreux stérile un mois durant. Revu après six mois la cicatrice est encore un peu rose et épaisse ; par ailleurs le résultat esthétique est bon, le résultat fonctionnel également. Cliniquement et électriquement, le coeur est normal : il s'agissait initialement d'un coeur "en galette" qui a retrouvé un diamètre antéro-postérieur satisfaisant.

Observation 10. L. Ch., 16 ans, opéré le 9.8.1962. Intervention avec sternotomie en T, normale par ailleurs. Suites simples, sortie au vingt-deuxième jour. Revu neuf mois plus tard :

le résultat esthétique est excellent : il existe pourtant un aspect cheloïdien de la cicatrice, dans sa moitié inférieure seulement.

Observation 11. E.D., 7 ans, opéré le 29.10.1962, l'intervention s'accompagne d'une ouverture de la plèvre, sans conséquences. Suites simples et bon résultat immédiat. L'enfant n'a pu être contrôlé récemment.

III. Récapitulation des résultats du service.

a) Résultats précoces.

- Sur onze interventions, nous avons eu trois blessures d'une plèvre (obs. 1, 4 et 11). Une seule entraîna un pneumothorax qui fut exsufflé. Les deux autres n'eurent aucune conséquence.

- Nous avons assisté trois fois (obs. 2, 8 et 9) à des suintements séreux étalés sur plusieurs semaines, bactériologiquement stériles, que nous ne savons pas expliquer.

- Nous avons eu une suppuration superficielle après intervention typique (obs. 1). Une autre suppuration survint après notre unique réintervention (obs. 6) qui fut aussi notre unique tentative de retournement.

- Le résultat précoce immédiat est toujours bon, au double point de vue esthétique et fonctionnel.

... / ...

b) Résultats tardifs.

Ils sont en moyenne moins bons que les résultats de la littérature. Ceux-ci sont-ils en fait jugés avec moins de recul que les nôtres ? Il est impossible d'en avoir la certitude.

Si parents et enfants restent constamment satisfaits du résultat fonctionnel subjectif, notre jugement personnel, qui se veut objectif, ne l'est pas autant :

- troubles radiologiques (obs. 2, 3 et 4) et électriques (obs. 3 et 4) régressent incomplètement.

- la déformation s'est reproduite partiellement (obs. 2, 3, 6 et 7) dans quatre des huit cas que nous avons pu revoir.

- enfin une dernière constatation, mineure certes, nous pose encore un problème qui reste en suspens. Pourquoi avons-nous constaté deux fois et peut-être trois (obs. 6, 10 et peut-être 9) des cicatrices chéloïdiennes ? Ces cicatrices ne sont heureusement pas prurigineuses. Mais si elles succèdent à une intervention dont l'indication est parfois purement esthétique, on ne peut certes pas prétendre que le but visé ait été atteint. L'avenir dira si la solution de cette complication doit être prophylactique, liée à la technique d'incision ou de suture, ou s'il faut se contenter des thérapeutiques habituelles, (excision, ponçage, corticoïdes, voire radiothérapie superficielle post-opératoire précoce).

... / ...

IV. Analyse des causes possibles à la médiocrité de nos résultats éloignés. Conduite à tenir.

a) Pour expliquer nos médiocres résultats éloignés, une première hypothèse se présente, qui découle d'une prescription commune à tous les articles concernant le traitement du thorax en entonnoir. Nous voulons parler de la gymnastique pos-opératoire , qu'aucun de nos petits opérés n'a pratiquée de manière correcte et durable.

On ne saurait trop insister, non seulement sur l'utilité de cette gymnastique post-opératoire, mais encore sur la difficulté qu'il y a à obtenir qu'elle soit effectuée. Nous avons l'habitutde d'enseigner à chaque malade avant l'intervention comment, quelques jours plus tard, il devra respirer à fond, tousser, cracher, même si cela doit lui faire mal. Rapidement après l'intervention, nous faisons pratiquer des exercices visant à tonifier la musculature abdominale et péri-rachidienne, à éduquer une respiration surtout thoracique. Ces exercices devraient être poursuivis pendant des mois et même des années. Quand les opérés quittent le service, leurs parents reçoivent des recommandations précises, répétées plusieurs fois à l'occasion d'examens de contrôle post-opératoires. Ces dispositions ont toujours abouti à un résultat nul.

Nous ignorons s'il faut incriminer davantage la paresse des enfants ou celle des parents. Lorsqu'au moment du départ, on explique encore ce qu'il faudra continuer de faire à domicile, l'air amusé, goguenard de l'enfant, l'attitude compassée et incrédule des parents disent assez le peu de confiance qu'on a en des exercices "pour bien portants". Cette carence est encore accentuée par les maladresses de l'entourage scolaire,

... / ...

parfois même médical, mal préparé à ce genre de responsabilité.

Ainsi la petite H.N. fréquente dans son collège une classe qui, chaque samedi, est conduite en groupe à la piscine. Mais sur l'initiative de la Directrice du Collège, la petite H. est "dispensée" de cette activité depuis deux ans : initiative louable en soi, qui veut éviter à l'enfant les regards crûs et indiscrets des petites camarades sur la cicatrice et la petite déformation résiduelle, mais aussi initiative malheureuse qui fait perdre le bénéfice d'une séance hebdomadaire d'un excellent exercice.

Les exemples de ce genre ne manquent pas, en voici un autre : le petit S. Ph. pratique le judo et le ski, parce que "ça lui plaît", mais à son Lycée il est lui aussi dispensé de la gymnastique corrective dont il a besoin plus que tout autre.

C'est toute une mentalité qu'il faut corriger, chez l'enfant, chez ses parents, chez ses éducateurs, si l'on veut prétendre rendre à ces malades le service que l'intervention se propose de réaliser. C'est à cette difficile condition que l'on obtiendra l'exécution, la répétition jour après jour pendant toute la période de croissance, d'exercices correctifs qui font partie intégrante du traitement du thorax en entonnoir.

b) Une autre constatation découle de l'analyse de notre modeste série d'opérés. Nous hésitons à la formuler, parce qu'elle s'oppose aux idées générales de chirurgiens qui ont du thorax en entonnoir une expérience bien plus vaste que la nôtre. Nos opérés, sauf deux, étaient à l'âge que tout le monde considére comme le plus favorable : quatre ans (1 cas)

... / ...

cinq ans (2 cas), sept ans (5 cas) et huit ans (1 cas). Les récidives se sont toutes produites parmi ces malades jeunes. Par contre, deux opérés de seize ans promettent de garder un résultat plus stable. Ne faut-il pas alors penser que l'adolescence serait plus favorable que l'enfance à une intervention correctrice ?

Nous n'avons pas éprouvé, en assitant aux interventions chez les adolescents, le sentiment d'une difficulté technique considérablement accrue. D'autre part, la croissance à ce stade est bientôt à son terme, et si la récidive, comme il est probable, en dépend pour une part, elle risquera moins de se produire après seize ans qu'à partir de sept ans. Enfin les adolescents sont devantage soucieux de leur plastique et accorderont peut-être plus d'importance à cette gymnastique qu'on ne parvient pas à obtenir des enfants. Pour ces raisons, nous nous demandons si, en l'absence de troubles fonctionnels précoces, il ne convient pas de repousser les indications "esthétiques" à la période de l'adolescence.

Telles sont les réflexions que nous a suggérées l'analyse des résultats obtenus chez onze jeunes porteurs de thorax en entonnoir opérés suivant la technique que nous avons décrite. Cette série un peu courte ne nous permet pas pour l'instant de développements plus larges. Aussi est-ce surtout en nous référant à la littérature consultée que nous formulons les conclusions générales de notre travail.

... / ...

CONCLUSIONS GENERALES

I. Si la déformation thoracique dite "thorax en entonnoir" réalise de l'avis unanime une affection congénitale et familiale, la pathogénie demeure de loin son domaine le plus discuté. Nous avons essayé de faire le point, à partir des théories propcsées par une vaste littérature, en gardant le sentiment que l'équilibre auquel nous aboutissions demeurait fragile. L'avenir confirmera peut-être que cette déformation localisée à une région n'est en fait qu'une partie d'un trouble bien plus vaste, dont on ne fait que pressentir la complexité.

II. On a beaucoup écrit sur les manifestation cliniques de cette affection ; et l'on connaît bien maintenant, outre les critères morphologiques qui la caractérisent, les troubles fonctionnels cardiaques et respiratoires qu'elle engendre, ainsi que le retentissement général, trophique et aussi psychique, qui est son lot.

III. Le thorax en entonnoir requiert tout particulièrement l'attention du pédiâtre : c'est chez l'enfant que l'on pose le diagnostic, c'est à cet âge qu'une observation patiente doit pressentir les ennuis ultérieurs ; c'est chez l'enfant que la gymnastica et les encouragements obtiendront de la gymnastique dirigée ce qu'on peut en attendre, assez peu en vérité. Et c'est encore à cet âge qu'il faudra savoir retenir l'indication chirurgicale.

... / ...

IV. La chirurgie offre une gamme de techniques dont la multiplicité même atteste l'imperfection. Malgré cela, les résultats sont dans l'ensemble bons, et satisfont le plus souvent opérateurs et opérés. L'acte chirurgical doit être précédé et suivi d'une gymnastique obstinément répétée.

V. La technique opératoire ne nous paraît pas indifférente. Nous avons donné la préférence à une sterno-chondro-plastie, et nous pensons qu'il faut accorder une grande importance à des détails tels que le soutènement de la plastie par un greffon cartilagineux ou osseux, l'affrontement des muscles grands pectoraux au devant du sternum redressé, la réinsertion au rebord chondro-costal du plan musculaire des grands droits de l'abdomen.

VI. L'indication chirurgicale ne répond pas à des motifs univoques. On peut être amené à opérer un thorax en entonnoir :

- pour des raisons fonctionnelles cardio-respiratoires,
- pour un motif orthopédique,
- ou par souci esthétique.

Si les troubles fonctionnels réalisent l'indication la moins discutable, il faut cependant souligner, lorsqu'ils sont absents, qu'on ne sait jamais :

- s'ils ne finiront pas par se déclarer,
- quand ils se déclareront,
- quelle intensité ils revêtiront.

Cette triple hypothèse, jointe au fait que l'intervention pratiquée chez le sujet jeune est incomparablement plus efficace, justifierait s'il en était besoin, les indications d'ordre

... / ...

orthopédique et esthétique. Le traitement n'est plus alors curatif, il devient prophylactique.

VII. Enfin, au point où nous en sommes de notre expérience, nous nous demandons si l'âge de 5 à 8 ans, souvent considérée comme le plus propice à l'intervention, est bien le meilleur. L'observation fréquente d'un certain degré de récidive dans les cas opérés à cet âge incitera peut-être dans l'avenir à repousser l'indication, chaque fois qu'elle ne sera pas impérieuse plus tôt, jusqu'à la période post-pubertaire.

VU
Strasbourg, le 31 Mai 1963.
Le Président de Thèse :

signé : A.G. WEISS.

VU
Strasbourg, le 4 Juin 1963.
Le Doyen de la Faculté de Médecine :

signé : R. FONTAINE

VU et Permis d'Imprimer
Strasbourg, le 5 Juin 1963
Le Recteur de l'Académie
Président du Conseil de l'Université

signé : J.F. ANGELLOZ.

B I B L I O G R A P H I E

ADAMS H.D. (1960) Surgical treatment of pectus excavatum by costosternoplasty with Rib Strut.
Surg. Clin. N. Amer., 40-3, 603-608

ADKINS P.C. (1961) A stainless steel strut for correction of pectus excavatum.
S.G.O., 113-1, 111

ADKINS P.C. GWATHEY O. (1958) Pectus excavatum : An appraisal of surgical treatment.
J. of thor. Surg., 36-5, 714

ALEXANDER J. (1931) Traumatic Pectus Excavatum.
Ann. Surg., 93, 489-500

ALNOR P., JAQUET G.H. (1961) Résultats tardifs de la chirurgie du thorax en entonnoir.
Brun's Beiträge zur Klinischen Chirurgie, 203-2, 171-195 (Berlin)
in J. Chir., 83-4, 643, 1962.

ANONYME (1860) Difformité thoracique.
Gaz. Hop. (Paris), 33, 10.

ANONYME (1951) Traitement opératoire du thorax en entonnoir.
Rapports de la Société allemande d'Orthopédie, 39e Congrès, Septembre 1951.
in Rev. Chir. Orthop., 39, 142, 1953.

ASP K., SULAMAA M. (1960) On rare congenital deformities of the thoracic wall.
Acta Chir. Scand., 118, 392.

... / ...

BAR C.G., ZEILHOFER R., HECKEL K. (1958) Uber die Beeinflussung des Herzens und der Atmung durch die Trichterbrust.
Deutsch. Med. Wschr., 83, 282.

BAUHINUS J. (1600) Sterni cum costis ad interna reflexio nativa, spirandi difficultatis causea. Observationum rarum, novarum, admirabilium et monstrosarum.
Ioannes Schenck a Frafenberg, Tomus I, librum II (observatio 264), p. 507. Frankfurt.

BARONOFSKI I.D. (1957) Technic for the correction of pectus excavatum.
Surg., 42-5, 884-890.

BAUMANN J., VERDOUX P. (1955) Thorax en entonnoir.
Mém. Acad. Chir., 81, 967.

BEAU A., LESURE J. (1959) Traitement chirurgical du thorax en entonnoir.
Rev. Méd. Nancy, Novembre 1959
in P.M., 67-51, 1913.

BECKER J.M., SCHNEIDER K.M. (1962) Indications du traitement chirurgical du thorax en entonnoir.
J. of Amer. Med. Assoc., 180-1, 22-24.

BECKER J.M., BARONOFSKY I.D. (1960) Pectus excavatum.
Surg. Clin. N. Amer., 40-4, 1019-1028.

BECLERE (1895) Empyème pulsatile chez un malade présentant un thorax en entonnoir.
Soc. Méd. Hop.,
in Garnier Ch., Rev. Orthop. 1934 (cf. plus bas)

... / ...

BOTELHO-REIS N., MEDEIROS N., ANORIM E. (1951) O Coracoa via deprassao esternal.
Arq. Brasil. Cardiologia, 4, 211

BOURDA S. (Mme) (1932) De l'origine congénitale du thorax en entonnoir par aplasie du plastron sterno-costal.
Thèse, Paris.

BRANDT G. (1953) Die verschiedenen Formen der Trichterbrust und ihre operative Behandlung.
Thorax Chir., 1-1, 57-64.

BRODKIN H.A. (1951) Congenital Chondrosternal Depression (Funnel Chest). Its Treatment by Phrenosternolysis and Chondrosternoplasty.
Dis. Chest., 19-3, 288-306.

BROWN A.L. (1939) Pectus excavatum (Funnel Chest).
J. of Thor. Surg., 9, 164-184.

BROWN A.L., COOK O. (1951) Cardiorespiratory studies in pre and post operative funnel chest.
Dis. Chest., 20-4, 378-391.

BRUNNER A. (1954) Zur operativen Behandlung der Trichterbrust.
Chirurg. 25, 303-305

CARR J.G. (1932) The Cardiac Complications of"Trichterbrust".
Ann. Int. Med., 6, 885-894.

CAVAILLES S. (1942) Action de la cure héliomarine associée à la gymnastique respiratoire dans les déformations du thorax.
Thèse, Montpellier.

... / ...

CHAPARD A. (1896) Des déformations thoraciques dans leur rapport avec les obstructions chroniques des voies respiratoires supérieures.
Thèse, Paris.

CHIN. E.F. (1957) Surgery of funnel chest and congenital sternal prominence.
Brit. J. of Surg., 44, 186, 360-376.

CLEMENT E. (1905) Sur le thorax en entonnoir.
Thèse, Paris.

CORONE P., VERNANT P., EMERIT I. (1963) Les déformations thoraciques des cardiopathies congénitales et plus particulièrement des communications inter-ventriculaires.
Arch. Mal. du Coeur, 56-3, 267-285.

CREYSSEL J., DE MOURGUES G., GATE A. (1955) Thorax en entonnoir. Inclusion dermograisseuse sous-cutanée. Bon résultat. esthétique.
Lyon Chir., 50-1, 111-112.

DANIEL R.A. (1958) The surgical treatment of pectus excavatum.
J. of Thor. Surg., 35-6, 719.

DAFOE C.S., ROSS C.A. (1961) Traitement du thorax en entonnoir avec un plâtre adhérent.
Dis. Chest., 40-5, 479-490
in J. Chir., 84-5, 494, 1962.

DAILEY J.E. (1952) Repair of Funnel Chest using substernal osteo-periostal rib graft strut : report of a case with 4 years follow up.
J.A.M.A., 150, 1203-1204.

... / ...

DAVIS W.C., BERLEY F.V. (1956) Pectus excavatum and pectus carinatum : a report on the surgical treatment of 11 patients.
Am. J. Surg., 91, 770.

DORNER R.A., KEIL P.G., SCHISSEL D.J. (1950) Pectus excavatum. Case report with pre and post operative angiocardiographic studies.
J. of. Thor. Surg., 20-3, 444-451.

DRESSLER W., ROESSLER H., (1950) Electrocardiographic changes in funnel chest.
Am. Heart J. , 40, 877.

DUBAU R. (1955) Chirurgie de la paroi thoracique.
in Traité de Technique Chirurgicale, 2e édit., tome IV, p. 1226-1242. Paris, Masson.

EBSTEIN E. (1908) Uber rachitische Residuen am Brustkorb Erwachsener.
Münch. Med. Wschr., 2667-2669.

EBSTEIN W. (1882) Über die Trichterbrust.
Dtsche Arch. Klin. Med., 30, 411-428.

EDEIKEN J., WOLFERTH C.C. (1932) The hearth in funnel chest.
Am. J. Med. Sc. 184, 445.

EGGEL (1873) Eine seltene Missbildung des Thorax.
Virchows Arch. Path. Anat., 57, 289-294.

EKSTROM G., QUIST O. (1957) Surgical treatment of funnel chest.
Acta Pediat., 46,605.

... / ...

ELISBERG E.I. (1959) Electrocardiographic changes associated with pectus excavatum.
Ann. Int. Med. , 49, 130.

EVANS (1946) The hearth in sternal depression.
Brit. Heart J. , 8, 162.

FANTINI E., PRETTO, PERUSI (1961) Le traitement chirurgical du thorax en entonnoir.
Rif. Med. (Naples), 75-14.

FABRICIUS J. DEVIDSEN H.G., HANSSEN A.T. (1957) Funnel Chest : determinations of hearth involvement by cardiac catheterization, 26 patients.
Danisch Med. Bull., 4, 251.

FAIVRE G., FRENKIEL H., PERNOT, HUBER (1954) Le coeur des dépressions sternales congénitales.
Arch. Mal Coeur. 47, 322

FAUGERON P. (1955) Thorax en entonnoir.
Mém. Acad. Chir., 81, 145-149.

FERE C., SCHMID E. (1893) De quelques déformations du thorax et en particulier du thorax en entonnoir et du thorax en gouttière.
J. Anat. (Paris), 29,564.

FEVRE M. (1955) A propos du thorax en entonnoir.
Mém. Acad. Chir., 81, 149-150.
(1956) ibid. 82, 251.

FLESCH M. (1873) Uber eine seltene Missbildung des Thorax.
Virschows Arch. Path. Anat., 57, 289.

... / ...

FRENKIEL H. (1954) Le coeur dans les dépressions chondrosternales congénitales. Etude clinique et électrocardiographique.
Thèse, Nancy.

GARNIER C. (1934) Traitement chirurgical du thorax en entonnoir.
Rev. Orthop., 21, 385-433.

GARNIER C. (1935) Thorax en entonnoir.
in Ombredanne et Mathieu (1937). Traité de Chirurgie Orthopédique, tome 3, p. 2056-2080, Paris.

GARNIER C. (1950) Thorax en entonnoir.
Entretiens de Bichat. 169-174, Chirurgie et Spec., Expansion Scientifique Française, Paris;

GAUCHER (1901) Thorax en entonnoir.et hérédosyphilis.
Sem. Med. (Paris), 21, 359.

GIRAUD G. LATOUR H., PUECH P., LEVY A., HERTAULT J. (1958)
La physionomie cardiaque des dépressions sternales congénitales.
Montpellier Med., 53-3, 541-549.

GRENET H. (1936) A propos du rapport sur les déformations dystrophiques du thorax chez l'enfant, Congrès des Pédiâtres de Langue Française.
in P.M., 44-54, 1100.

GRIFFIN E.H., MINNIS J.F. (1957) Pectus excavatum : a survey and a suggestion for maintenance of correction.
J. of Thor. Surg., 33-5, 625-636.

GUILLEMINET M., MICH EL C.R., PICAULT C., LAPRAS A. et Mme TERMET (1961)
Traitement du thorax en entonnoir chez l'enfant.
Lyon Chir., 57-3, 410-415.

... / ...

HALLAPEAU, TESSEIRE (1905) Sur une déformation en entonnoir de la paroi thoracique antérieure.
Ann. Derm. Syph. (Paris), 6, 154.

HANSEN J.L., JACOBY O. (1956) Pulmonary function in pectus excavatum deformity.
Acta Chir. Scand., 11, 25.

HAUSMAN P.F. (1955) The surgical management of funnel chest.
J. of Thor. Surg., 29-6, 636-648.

HERDNER F. (1947) Le sternum de l'enfant.
Rev. Orthop., 33, 475-493.

HOFFMEISTER (1927) Operation der angeboren Trichterbrust.
Beit. z. Klin. Chir., 141, 215-223.

HOHMANN G., IEGEL-STUMPF L. (1957) Orthopedische Gymnastik, 3. Auflage. Stuttgart, Georg Thieme.

HOLDERBACH L., ALOUANI A., Mme BEUGNET, FORSTER E. (1962)
A propos du traitement des thorax en entonnoir.
Ann. Chir. Thor. Car., 1-4, 1671-1678.

HOLMES C.L. (1957) Pectus excavatum. Surgical technic : a new form of external traction to the elevated sternum.
J. of Thor. Surg., 33-3, 321-329.

HONIG V., SZUTRELY (1960) Traitement du pectus excavatum.
Zblt. f. Chir. (Berlin), 85-28.

... / ...

HOWARD R. (1955) Funnel chest : report of series of 100 cases. Med. J. Austr., 2, 1092-1095.

HUMPHREYS G.H., CONNOLLY J.E. (1960) The surgical technic for the correction of pectus excavatum. J. of Thor. and Card. Surg., 40-2, 194.

INGELRANS P., KACHERETZ M., DELMOTE M., POUPART B. (1956) Thorax en entonnoir. Lille, Chir., 11-4, 228.

JACKSON J.L., GEORGE R.E., HEWLETT T.H. (1959) Pectus excavatum, surgical experiences in 34 cases. Am. J. Surg. 98-5, 664-676.

JENSEN et coll. (1962) Nouveau traitement chirurgical pour correction du thorax en entonnoir. J. of. Thor. and Card Surg., 43, 731-741.

JUDET J., JUDET R. (1954) Thorax en entonnoir. Un procédé opératoire. Rev. Chir. Orthop., 40, 248.

JUDET J., JUDET R. (1956) Traitement du sternum en entonnoir par résection et retournement. Mem. Acad. Chir., 82-8, 250-251.

JUNG A. (1956) Le traitement du thorax en entonnoir par le retournement pédiculé de la cuvette sterno-chondrale. Mem. Acad. Chir., 82-8, 242-249.

KOOP C.E. (1956) Management of pectus excavatum. Surg. Clin. N. Amer., 36, 1627.

... / ...

KRAUSS H. (1959) Erworbene Formveränderungen des Brustkorbes. in Handbuch der Thoraxchirurgie, IIe Band, Berlin, Springer Verlag.

LAM C.R. , BRINKMANN G.L. (1959) Indications and results in the surgical treatment of pectus excavatum. Arch. of. Surg. 78, 322 in S.G.O., 109-3, 233 (1959).

LARINI D. (1925) Le développement précoce du thorax en entonnoir en rapport avec la constitution. Clin. Pediat. d. Univ. di Bologna, cité par Mme BOURDA.

LATIL D. (1954) Thorax en entonnoir. Thèse, Paris.

LAWEE D. (1953) La dépression chondro-sternale congénitale dite "thorax en entonnoir". Thèse, Paris.

LAYANI F., DUCROQUET R., DURUPT L., Mme MAY V., MARTEAU R. (1955) Le thorax en entonnoir congénital. Revue du Rhumastisme, 22-2, 108-114.

LENORMANT Ch. (1914) La chondrectomie mobilisatrice dans les déformations thoraciques accompagnées de troubles respiratoires. J. Chir., 12-2, 145-158.

LESTER C.W. (1946) The surgical treatment of funnel chest. Ann. Surg., 123, 1003

LESTER C.W. (1950) Funnel chest and allied deformities of the thoracic cage. J; of Thor. Surg., 19, 507-518.

... / ...

LESTER C.W. (1957) The etiology andpathogenesis of funnel chest, pigeon breast and related deformities of the anterior chest wall.
J. of. Thor. Surg., 34-1, 1-10.

LESTER C.W. (1958) Funnel chest, the status 360 years after its first description.
A rch. Pediat. N.s., 75, 493-500.

LEVESQUE, OMBREDANNE, GARNIER (1936) Déformations dystrophiques du thorax chez l'enfant. Rapport du IXe Congrès des Pédiâtres de Langue, Française, Bordeaux.
in P.M., 44-54, 1099.

LIAN C., FACQUET, MARCHAL M. (1944) Le coeur en galette des thorax en entonnoir et des thorax plats.
Arch. Mal. Coeur, 37.

LINDSKOG G.E., FELTON W.L. (1952) Pectus excavatum, a report of 8 cases with surgical correction.
S.G.O., 95-5, 615-622.

LINDSKOG G.E., FELTON W.L. (1955) Considerations in the surgical treatment of pectus excavatum.
Ann. Surg., 142-4, 654-661.

MAC KUSIK V.A., (1955) The cardiovascular aspects of Marfan's syndrom, a heritable disorder of connective tissue.
Circulation, 11, 321.

MAC KUSIK V.A., (1959) Heritable disorder of connective tissue.
Traduction : Vererbare Störungen des Bindegewebes. (1959) pp. 27-96, Stuttgart, Georg Thieme Verlag.

MAERTELAERE D., MEY D., ROGOWSKI M., SACRE J. (1960) Etude pré- et post-opératoire d'un cas de thorax en entonnoir.
Acta Card., 15-4, 393-400.

.../...

MAHONEY E.B., EMERSON G.L. (1953) Surgical treatment of the congenital funnel chest deformity.
Arch. of Surg., 67-3, 317-329.

MALLINCKRODT H., GREMMEL (1960) Die Trichterbrust.
Thorax Chir., 8-2.

MANEKE M. (1959) Untersuchung zur Pathogenese der Brustkorbverformungen.
Deutch. Med. Wschr., 84-504-509.

MARTINS de OLIVEIRA J., SAMBHI M.P., ZIMMERMANN H.A. (1958) The electrocardiogram in pectus excavatum.
Brit. Heart J. , 20, 495.

MASTER A.M., STONE J. (1949) The hearth in funnel shaped and flat chest.
Am. J. Med. Sc., 217, 392-400.

MATHEY J. (1948) Malformations des parois thoraciques.
in Nouveau Précis de Pathologie Chirurgicale.
t. 4, pp. 97-98, Paris, Masson.

MATHIEU P. (1933) Intervention chirurgicale pour thorax en entonnoir.
Bull. Soc. Nat. Chir., 59, 867-869.

MAURER M. (1963) Les manifestations cardio-vasculaires du syndrome de Marfan.
Thèse, Strasbourg.

MAY A.M. (1961) Operation for pectus excavatum using stainless steel wire mesh.
J. of Thor. and Card. Surg., 42-1, 122.

MEYER L. (1911) Zur chirurgischen Behandlung der angeborenen Trichterbrust.
Berl. Klin. Wschr., 34, 1563.

... / ...

MISCALL (1950) A propos de la communication de LESTER C.W. J. of Thor. Surg., 19, 518.

MONOD O., WAPLER C., LO J. (1952) A propos du traitement du thorax en entonnoir. Le Poumon, 8-10, 835-845.

MONOD O., LAWEE D. (1953) Correction du thorax en entonnoir. Bull. Med., 67, 513-516.

MOYSON F. (1961) Le thorax en entonnoir chez l'enfant. Acta Chir. Belg., 60-suppl. 2, 25-41.

NAEF A.P. (1952) Le traitement chirurgical du thorax en entonnoir. Le Poumon, 8-9, 769-776.

NAEF A.P. (1954) Le traitement chirurgical du thorax en entonnoir. Ann. Chir., 30-11, 616-623.

NAGEOTTE-WILBOUCHEVITCH (Mme) (1925) Aplasie congénitale du plastron sterno-costal, comme origine du thorax en entonnoir. Bull. Soc. Pediatr. Paris. citée par Mme BOURDA.

NAGEOTTE-WILBOUCHEVITCH (Mme) (1936) Discussion du rapport sur les déformations dystrophiques du thorax chez l'enfant. IXe Congrès des Pédiâtres de Langue Française, Bordeaux. in Pr. Med., 44-54, 1099.

NICOD L., NAEF A.P. (1953) Traitement du thorax en entonnoir. Réunion des Orthopédistes Suisses, Mai;1953. in Rev. Chir. Orth., 39, 530.

NISSEN R. (1944) Osteoplastic procedure for correction of funnel chest. Am. J. Surg., 64, 169-174.

... / ...

NOICA (1905) Trichterbrust rachitischen Ursprungs.
Münch. Med. Wschr., 25, 1216.

NOWAK H. (1936) Die erbliche Trichterbrust.
Dtsch. Med. Wschr., 62, 2003-2004.

OBERTHUR H. (1955) Anomalies et déformations thoraciques.
Encycl. Med. Chir., Parois Thoraciques, 2002 A 10, Paris.

OCHSNER A., DE BAKEY M. (1939) Chone-chondrosternon. Report of a case and review of the litterature.
J. of Thor. Surg. 8-5, 469-508.

OMBREDANNE L. (1931) Correction ostéoplastique des grandes dépressions sterno-costales dites "thorax en entonnoir"
Bull. Soc. Nat. Chir., 57, 1126.

PALTIA V., PARKKULAINEN K.W., SULAMAA M., WALLGREN G.R. (1959) Operative technic in funnel chest : experiences in 81 cases.
Acta Chir. Scand., 116-2, 90-98.

PICQUE L., COLOMBANI J. (1900) Etude sur le thorax en entonnoir (type Ebstein).
Rev. Orthop., 1 , 157

PIRONNEAU (1914) Le thorax en entonnoir chez les nourrissons.
Chir. Inf., 12, 1.

RAMADIER, SERIEUX, (1891) Monographie in Bull. Soc. Anthrop. cités par PICQUE et COLOMBANI.

RAVITCH M.M. (1949) The operative treatment of pectus excavatum.
Ann. Surg., 129-4, 429-444.

RAVITCH M.M. (1949) New trends in pediatric surgery : pectus excavatum, ...
Surg. Clin. N. Amer., 29-8, 1535-1538.

... / ...

RAVITCH M.M. (1951) Pectus excavatum and hearth failure.
Surg., 30-1, 178-192.

RAVITCH M.M. (1958) Operation for correction of pectus excavatum.
S.G.O., 106-5, 618-622.

RAVITCH M.M. (1961) Correction of pectus excavatum.
Am. J. Surg., 101-5, 588-597.

REBOUD E., PIERRE M. (1959) A propos du traitement du thorax en entonnoir.
Marseille Chir., 11-3.

REHBEIN F., WERNICKE H.H. (1957) Operative treatment of funnel chest.
Arch. Dis. Childhood, 32-5.

ROCHER H.L., LAPORTE A. (1931) Deux cas de sternum en entonnoir.
J. Med. Bordeaux, 108, 749.

ROCHER H.L. (1952) L'appareillage des insuffisances et déformations thoraciques ; la brassière orthopédique Spity-Rocher.
Rev. Chir. Orth., 38, 196-199.

ROHMER P. (1936) Discussion du rapport sur les déformations dystophiques du thorax chez l'enfant. IXe Congrès des Pédiâtres de Langue Française, Bordeaux.
in Pr. Med., 44-54, 1100.

SAINSBURY H.S.K. (1947) Congenital funnel chest.
Lancet, 2, 615-616.

... / ...

SANGER P.W., ROBICSEK F., TAYLOR F.H. (1960) Surgical management of anterior chest deformities : a nex technic and report of 153 operations without a death.
Surg., 48-3, 510.

SANTY P. MARION P., GOUNOT J. (1959) Traitement du thorax en entonnoir chez l'enfant et l'adulte jeune.
Ann. Chir., 13-11, 605-609.

SANTY P., MARION P., GOUNOT J. (1960) A propos du traitement chirurgical du thorax en entonnoir.
Arch. Mal; Coeur, 53-1, 32-36.

SAUBIER E.C., MICHAUD P., VIARD H., TERMET H. (Mme) (1961) Traitement du thorax en entonnoir. A propos de 4 cas récents.
Lyon Chir., 57-3, 354.

SAUERBRUCH F. (1931) Operative Beseitigung der angeborenen Trichterbrust.
Dtsch. Z. Chir., 234, 760-764.

SCHAUB F., WEGMAN T., (1954) Elektrokardiographische Veränderungen bei Trichterbrust.
Cardiologia, 24, 39-46.

SCHOBERTH H. (1961) Die Trichterbrust.
in Eergebenisse der Chirurgie und Orthopedie, 43. Band Würzburg, Stürtz A.G., 122-202.

SICARD A., PEREZ CL. (1958) Correction esthétique d'un thorax en entonnoir.
Mem. Acad. Chir., 84-30.

... / ...

SICARD A., PEREZ Cl. (1959) Traitement chirurgical du thorax en entonnoir. Nouvelle technique de correction esthétique par greffons superposés. J. Chir., 77-3. 306-312.

STAMPACH O., WYLER F., RENTSCH M., SCHUPBACH P. (1961) Problèmes diagnostiques et hémodynamiques dans la sténose aortique. Cardiologia, 38-2, 112-141.

SUTHERLAND H.J.D. (1958) Funnel chest. J. Bone Jt. Surg., 40, 244-251.

SUTTON G.E.F. (1947) Cardiac anomalies associated with funnel chest. Bristol Med. Chir. J., 64, 45-48.

SWEET R.H. (1944) Pectus excavatum : report of 2 cases successfully operated. Ann. Surg., 119-6, 922-934.

TEPLIK J.G., DRAKE E.H. (1946) The roentgen and cardiac manifestations of funnel chest. Am. J. Roentgenol., 56, 721-735.

THERKELSEN F. (1951) Funnel chest. Acta Chir. Scand., 102, 36.

TOURNIAIRE A. DEYRIEUX F., TARTULIER M. (1959) Le coeur des dépressions sternales. Etude physio-pathologique. Pr. Med., 67-60, 2282-2285.

TOURNIAIRE A., DEYRIEUX F., TARTULIER M. (1960) Le thorax en entonnoir, Fonction respiratoire, hémodynamique cardiaque. Arch. Mal. Coeur, 53-1, 37-47.

... / ...

TROISIER J., MONNEROT-DUMAINE M. (1930) Thorax en entonnoir et doigt rentré. Deux tableaux généalogiques.
Bull. Soc. Med. Hep. Paris, 54, 311.

VANPEPERSTRAETE F. (1961) La correction chirurgicale du thorax en entonnoir chez l'adulte.
Acta Chir. Belg., 60-suppl. 2, 42-48.

WACHTEL F.W., RAVITCH M.M., GRISHLAN A. (1956) Relation of pectus excavatum to heart disease.
Am. Heart J. 52,121.

WAHREN H. (1950) The use of tibial graft as a retrosternal support in funnel chest surgery.
Acta Chir. Scand., 99, 568-571.

WANKE R. (1953) Anzeigestellung zur operativen Behandlung der Trichterbrust.
Langenbecks Arch. Klin. Chir., 276, 406-411.

WEGMANN T., SCHAUB F. (1953) Die klinische Bedeutung der Trichterbrust.
Schweiz. Med. Wschr., 83, 986-990.

WELCH K.J. (1958) Satisfactory surgical correction of pectus excavatum deformity in childhood. A limited opportunity.
J. of. Thor. Surg., 36-5, 697-713.

WITZ J.P. (1962) Malformations congénitales de la paroi thoracique, Thorax en entonnoir et thorax en carène.
Strasbourg. Med., 13-4, 294-302.

WOILLEZ (1860) Sur un cas de difformité thoracique considérable, avec déplacement inoffensif de plusieurs organes et signes stéthoscopiques particuliers.
Rap. Soc. Med. Hop., Paris, 28.